UNIVERSITE PARIS VIII – VINCENNES–SAINT–DENIS

ECOLE DOCTORALE COGNITION LANGAGE INTERACTION

Thèse de Doctorat en Psychologie

Spécialité : neuropsychologie

Patricia DUBOIS-MURAT

Phénotype neuropsychologique du syndrome de Turner

- Développement et apport du traitement intermodal visuel, verbal, auditif et haptique -

Thèse dirigée par Madame Monique PLAZA

Soutenue le 12 décembre 2008

Jury :

Monsieur David COHEN, PUPH : Université Pierre et Marie Curie, Paris

Monsieur Hugues DUFFAU, PUPH : CHU Gui De Chauliac, Montpellier

Madame Michèle MONTREUIL, Professeur : Université Paris 8-Vincennes – Saint-Denis

Madame Monique PLAZA, Chargée de Recherches CNRS : Université Paris Descartes

L'encouragement, l'appui et la collaboration de nombreuses personnes ont permis la réalisation de cette recherche.

Nous exprimons notre reconnaissance à l'association S.T.A.R.T, aux enfants, adolescentes, jeunes femmes et femmes qui ont pris à cœur leur participation à l'étude, ainsi qu'aux parents des enfants et adolescentes pour leur collaboration et disponibilité.

Nous témoignons notre gratitude à Madame Monique Plaza, Chargée de Recherches CNRS, directrice de cette thèse, pour son suivi bienveillant, ses conseils avisés et précieux ainsi que sa grande disponibilité.

Nous remercions chaleureusement Danielle Othenin-Girard et Dr Marcel Guyot, amis et collègues, pour le travail de relecture.

Nos remerciements ne sauraient oublier :

Les élèves, les jeunes adultes et adultes ayant accepté de participer à la recherche en tant que sujet témoin.

Brigitte Berger, Directeur de Recherche INSERM émérite, pour ses conseils enrichissants.

Magali Boibieux, assistante-ingénieure du Laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives (UMR CNRS 8189) de l'Université Paris Descartes, pour son savoir-faire et son aide technique.

Marie-Thérèse Rigoard, technicienne INSERM, pour le contrôle des données.

La Direction des écoles primaires de La Chaux-de-Fonds pour l'intérêt porté à notre recherche, ainsi que les enseignantes de l'école primaire des Gentianes pour leur disponibilité.

Jean-Claude Guyot, Directeur de l'école secondaire du Val-de-Ruz pour l'accueil sympathique, ainsi que les enseignants du CSVR pour leur souplesse dans l'aménagement d'horaires.

L'Institut de Psychologie de la Faculté des Sciences Sociales et Politiques de l'Université de Lausanne pour la mise à disposition de locaux.

Résumé

Le syndrome de Turner (ST) est une maladie génétique affectant exclusivement les sujets féminins, caractérisé par l'absence totale ou partielle d'un des chromosomes X.
Notre étude, d'ordre clinique et expérimental, vise à analyser le phénotype neuropsychologique de ces patientes en nous centrant sur le traitement intermodal que nous confrontons au traitement unimodal. Cette approche est complétée par l'analyse de l'efficience intellectuelle, des fonctions exécutives, du traitement visuo-spatial, de la reconnaissance des émotions faciales et de la sphère psychoaffective. La population est constituée de 12 sujets ST âgés de huit à cinquante ans, appariés à 60 sujets contrôles. La méthodologie s'appuie sur un protocole expérimental de 28 épreuves dont la plupart sont informatisées et chronométrées. Les résultats discutés à la lumière de données récentes en imagerie cérébrale apportent des informations nouvelles sur le phénotype cognitif de cette pathologie et affinent notre compréhension des capacités d'intégration d'informations multimodales chez des sujets sains. Nous montrons que le profil ST comporte deux dissociations et que l'empan mnésique auditivo-verbal est défaillant. Le traitement intermodal est marqué par une lenteur significative que l'on retrouve sélectivement au niveau unimodal. L'intermodalité permet cependant d'accélérer le temps de traitement des sujets ST et d'améliorer leurs scores dans certains registres. Ce constat ouvre une voie de réflexion en matière de remédiation cognitive en regard de la plasticité neuronale.

Mots clés :

Syndrome de Turner – traitement intermodal – modalité visuelle – verbale – auditive – haptique – évaluation neuropsychologique – dissociations – connectivité – imagerie cérébrale – maladie génétique – phénotype – cognition – émotions.

Neuropsychological phenotype of Turner syndrome
- Development and contribution of the visual, verbal, auditive and haptic cross-modal processing -

---

Abstract

Turner syndrome (TS) is a neurogenetic disorder affecting exclusively females. It is characterized by the complete or partial absence of one X chromosome.
The clinical and experimental study presented here aims at analyzing the neuropsychological phenotype of Turner patients by focusing on the cross-modal processing in comparison with one-mode processing. The analysis is completed by intellectual efficiency, executive and visuospatial functions, emotional facial expression identification and of psychosocial aspects. We tested 12 eight to fifty year-old Turner subjects matched with 60 control subjects, using 28 tests most of which were computerized and timed. The results discussed in light of recent functional imaging data bring new information on the ST cognitive phenotype and refine our understanding of multimodal information integration processing to healthy subjects. We show two dissociations and the impairment of the verbal digit span in TS cognitive profile. The cross-modal processing is marked by a significant slowness selectively found in one-mode processing. However the cross-modal processing improves the reaction time of the TS subjects and their scores in certain areas. This report opens a way of reflection about cognitive remediation according to the neuronal plasticity.

Key-words:

Turner syndrome – cross-modal processing – visual – verbal – auditive – haptic modality – neuropsychological assessment – dissociations – connectivity –cerebral imaging – genetic disorder –phenotype – cognition – emotions.

La présente thèse a été préparée dans le cadre du Laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives (UMR CNRS 8189),
au sein de l’équipe Dysfonctionnement, Développement et Plasticité cérébrale,
Université Paris Descartes, Institut de Psychologie,
71, avenue Edouard Vaillant
92774 Boulogne Billancourt cedex.

TABLE DES MATIERES

Avant propos

Le présent travail n'aurait pas vu le jour sans la rencontre, en Février 2002, d'une pré-adolescente atteinte d'un syndrome de Turner. A la demande de sa mère, nous avons suivi cette jeune fille pendant cinq ans pour des troubles d'apprentissage, ceci dans le cadre d'une consultation de remédiation neuropsychologique. Bien que la demande fût ciblée (il s'agissait de « traiter » les difficultés en mathématiques), nos observations lors des séances nous amenèrent à élargir notre cadre d'interrogation au-delà des difficultés de nature essentiellement visuo-spatiale et visuo-constructive sous-tendant la dyscalculie de la patiente. Nous avons donc mené une première recherche centrée sur une évaluation neuropsychologique fine des compétences et difficultés de cette jeune fille. Il en ressortait que, outre les fonctions spatiales, les fonctions exécutives étaient fortement altérées. Plus encore, nous avons observé que les fonctions langagières supposées intactes dans le ST comportaient certaines défaillances chez la patiente (Dubois-Murat, Berger et Plaza, 2005) et que le traitement intermodal lui posait des problèmes (Dubois-Murat, Cohen, Boibieux, Plaza, sous presse). Ce constat aiguisant notre curiosité, nous avons décidé de mener une étude à plus grande échelle sur le syndrome de Turner.

Invitée à donner une conférence au sein de l'Association S.T.A.R.T (Syndrome de Turner Amitiés Romandes et Tessinoises) en Suisse, nous avons noué des liens avec ses membres, enfants et adolescentes atteintes d'un syndrome de Turner et leurs parents, ainsi qu'avec les adultes atteintes d'un Turner. Avant de leur proposer de participer à notre étude, nous avons passé près d'une année à les écouter sur les difficultés quotidiennes rencontrées dans leur vie. C'est dire que notre travail repose sur un lien de confiance, voire d'amitié. Mené avec la rigueur qui s'impose, il comporte une dimension humaine indéniable, laquelle ne s'oppose pas à un travail en psychologie fondamentale. Dès lors que le cadre expérimental d'une recherche nécessite la participation de sujets « réels », il implique un respect déontologique et une approche empreinte de délicatesse. C'est la perspective dans laquelle nous avons mené cette étude.

INTRODUCTION

L'étude neuropsychologique des syndromes génétiques permet d'analyser les mécanismes et processus qui sous-tendent certains troubles cognitifs, apportant ainsi des informations fondamentales sur le phénotype cognitif de ces syndromes qui offrent un terrain riche en observations. En effet, au-delà du retard mental, on peut y rencontrer des dissociations cognitives « exemplaires » permettant d'inférer des hypothèses quant aux corrélats cérébraux dont dépendent les fonctions supérieures. Il n'est guère étonnant que la neuropsychologie s'y intéresse de plus en plus, s'ouvrant ainsi un nouveau domaine d'application. Parallèlement, l'évolution des connaissances théoriques du fonctionnement cérébral, sous l'effet notamment des grands progrès technologiques, contribue à affiner les conceptions neuropsychologiques de certains dysfonctionnements cognitifs. La notion de « double dissociation » affectionnée en neuropsychologie, attestant de compétences d'un domaine de la cognition préservées à côté de compétences défaillantes, devient plus nuancée. Elle se trouve modulée et enrichie par l'apport de travaux issus de l'imagerie cérébrale ou encore d'études issues de la neurochirurgie, rendant compte du fonctionnement cérébral. Il devient évident que l'organisation anatomo-fonctionnelle classiquement conçue comme hiérarchisée lors du traitement de l'information repose sur l'engagement et la participation de différents circuits neuronaux fonctionnant en parallèle.

Le syndrome de Turner (ST) qui est au centre de notre travail a fait l'objet de nombreuses études, non seulement en psychologie et neuropsychologie, mais également dans des domaines médicaux aussi variés que la génétique, l'endocrinologie, la médecine ORL, la cardiologie, la psychiatrie et la pédopsychiatrie ou encore l'ophtalmologie. Ces recherches se poursuivent intensément si on en juge par le nombre de publications référencées chaque année. Mis en évidence par Turner en 1938, ce syndrome éponyme, anomalie congénitale chromosomique affectant uniquement les filles, est associé le plus souvent à un niveau intellectuel efficient, ce qui le démarque d'autres syndromes neurogénétiques tel le syndrome du X fragile. Cette caractéristique explique en partie l'intérêt qu'il suscite notamment auprès des chercheurs du domaine de la cognition. Par ailleurs, en ce qui concerne le phénotype neuropsychologique, les premières études ont permis de formuler dès les années 60 l'hypothèse d'une dissociation entre « l'hémisphère gauche et l'hémisphère droit ».

Le dysfonctionnement cérébral spécifique dans le ST se caractériserait en effet par une dissociation entre les fonctions langagières préservées et le traitement visuo-spatial et les aptitudes numériques défaillants. Cette observation a contribué à focaliser les premières études neuropsychologiques sur ces fonctions déficitaires et à négliger quelque peu les autres fonctions cognitives supposées efficientes. Or, certains travaux en imagerie ont montré qu'il existe des anomalies dans ce syndrome en rapport notamment avec (a) les boucles cortico-sous-corticales (fonctions exécutives et traitement des émotions), (b) les lobes pariétaux (traitement visuo-spatial, du nombre, de la sensitivité et de la motricité) et (c) les lobes occipitaux (traitement visuel, notamment la voie dorsale dédiée au dénombrement, à la localisation et au mouvement des objets). La conception d'une seule dissociation cognitive semble remise en cause, ou pour le moins, s'inscrire dans un contexte de « désorganisation anatomo-fonctionnelle » plus global que supposé.

Motivée par ces constats, la présente étude, d'ordre clinique et expérimental, vise à analyser le phénotype neuropsychologique de cette pathologie en se centrant sur le traitement intermodal. L'intérêt neuropsychologique pour l'étude de l'intermodalité revient certainement à Denckla et Rudel (1974, 1976[a], 1976[b]) et à leurs travaux portant sur la dyslexie développementale. Elles ont montré que le traitement intermodal visuel-verbal d'une tâche de dénomination rapide était significativement ralenti chez les enfants dyslexiques en comparaison avec leurs pairs, alors que les stimuli visuels et leurs labels verbaux étaient connus et familiers. Le processus d'interaction entre des données visuelles et des données verbales avait été incriminé. Par ailleurs, on sait par les travaux de Geshwind (1968) et de Galaburda (1978) que l'augmentation du volume du planum temporal gauche plus important que le droit correspond à une augmentation des connexions auditives, visuelles et somesthésiques. Cette jonction servirait à la représentation intermodale des stimuli, permettant l'identification et la généralisation de l'apprentissage au-delà d'une seule modalité, expliquant ainsi le principe de la catégorisation : tous les « faits » concernant les oiseaux par exemple peuvent être classés et rappelés lorsque l'on voit, entend ou touche un oiseau. Cette convergence permettrait la traduction d'un concept visuel, auditif ou tactile en un mot. Or, l'architecture cérébrale de sujets affectés par une dyslexie développementale présenterait des anomalies des régions temporo-pariétales postérieures, mais aussi de régions sous-corticales thalamiques (Galaburda, 1979, 1982). Ces données rendent compte de l'importance de l'intégrité des

mécanismes cérébraux sous-jacents aux processus impliqués dans la réalisation de tâches cognitives, en l'occurrence de nature intermodale.

Nous appuyant sur un protocole de 28 épreuves dont la plupart sont informatisées, permettant la mesure automatique du temps de traitement, nous étudions notamment le traitement intermodal visuel-verbal, visuel-haptique et verbal-haptique que nous confrontons au traitement unimodal correspondant. La population de notre recherche, constituée de 12 patientes âgées de huit à cinquante ans, est appariée à une population contrôle. Notre objectif est double. Nous souhaitons définir le traitement intermodal des sujets présentant un syndrome de Turner et analyser, à travers nos paradigmes de recherche, l'évolution développementale des capacités intégratives d'informations plurimodales chez des sujets sains appariés à la population clinique. Cette comparaison entre deux populations devrait permettre d'affiner notre compréhension des réseaux cérébraux sous-tendant ces capacités et peut-être d'ouvrir des pistes de réflexion sur la notion de plasticité cérébrale en termes de réorganisation des circuits neuronaux, notamment sous l'effet de la remédiation.

La nature des tâches intermodales retenues ici varie selon les épreuves. Certaines relèvent d'une tâche de jugement de congruence *versus* non congruence entre deux stimuli de modalité différente, présentés simultanément, ou d'une tâche de jugement dans un contexte d'apprentissage à court terme (encodage et reconnaissance). D'autres s'appuient sur un paradigme de dénomination, selon des situations d'évocation, de dénomination rapide ou encore de reconnaissance d'expressions faciales d'émotions. D'autres encore relèvent de certaines composantes des fonctions exécutives, dont une tâche centrée sur les processus attentionnels, caractérisée par le traitement conjoint de la modalité attentionnelle auditive et de la modalité d'attention sélective visuelle et enfin une tâche plurimodale de flexibilité mentale. Certaines épreuves expérimentales originales ont été réalisées au sein du Laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives (UMR CNRS 8189) de l'Université Paris Descartes. L'étude du phénotype neuropsychologique du ST que nous réalisons pose également la question de l'efficience intellectuelle, de la mémoire de travail auditivo-verbale, du traitement visuo-spatial et du traitement des émotions. La mise en perspective des différentes observations recueillies devrait permettre d'obtenir des informations nouvelles relatives au phénotype cognitif associé à cette pathologie.

La rédaction de notre travail se compose de trois parties. La première concerne le cadre général et théorique sur lequel s'appuie notre étude. L'aspect méthodologique de notre recherche est présenté dans la seconde partie. L'analyse et l'interprétation des résultats sont relatés dans la troisième partie qui est elle-même suivie d'une discussion générale et de la conclusion de notre étude.

Au travers de ces trois parties, onze chapitres sont traités. Le premier chapitre aborde certaines notions de génétique permettant de situer les maladies neurogénétiques dont le ST dans leur contexte. Le deuxième chapitre se centre sur le syndrome de Turner. Nous y relatons les données et connaissances actuelles au niveau notamment du phénotype cognitif. La notion de « traitement de l'information » est envisagée dans le troisième chapitre : à côté d'un point de vue historique quant à la conception du fonctionnement cérébral, figurent des sous-chapitres abordant l'apport de la psychologie cognitive et de la neuropsychologie dans le traitement de l'information, la notion de connectivité cérébrale, les connaissances actuelles relatives aux traitements intermodaux et plurimodaux de l'information et la notion de plasticité cérébrale. Les chapitres 4 et 5 sont consacrés à la description de la population et du protocole expérimental et des conditions de passation de celui-ci.

L'analyse et l'interprétation de l'évaluation de l'efficience intellectuelle et de la sphère psychoaffective des sujets Turner font l'objet des chapitres 6 et 7. Le traitement visuo-spatial, envisagé et étudié à partir d'une tâche informatisée similaire à celle des cubes de *Kohs*, est relaté dans le chapitre 8.

Les trois chapitres suivants concernent spécifiquement les données issues de l'évaluation des tâches unimodales et intermodales.

Ainsi, le chapitre 9 permet de proposer à partir des résultats de la population contrôle une « modélisation » du traitement intermodal en termes d'effet développemental. Les résultats des sujets Turner sont comparés à ceux des contrôles et discutés notamment selon la perspective développementale mise en évidence. Le chapitre 10 se centre sur les avantages éventuels au plan cognitif du traitement intermodal par rapport au traitement unimodal. Les performances observées lors des tâches unimodales et intermodales sont confrontées pour nos deux populations. Enfin, le dernier chapitre envisage le traitement intermodal selon une approche clinique, centrée sur l'analyse qualitative des résultats de certaines épreuves, approche qui permet d'obtenir des données utiles pour le praticien.

Première partie

Position du problème : bilan théorique

Chapitre 1 **Neuropsychologie et syndromes neurogénétiques**

Chapitre 2 **Syndrome de Turner : syndrome neurogénétique**

Chapitre 3 **Le traitement de l’information**

Chapitre 1 Neuropsychologie et syndromes neurogénétiques

On sait aujourd'hui qu'une déficience mentale peut être due à l'altération infime d'un constituant moléculaire. On sait aussi que chez l'enfant, une maladie neurologique sur deux est d'origine génétique. Le séquençage du génome humain* est relativement récent (2003). Fruit d'un programme appelé « Human Genome Project », il a permis d'objectiver certaines bases biologiques du fonctionnement cérébral, ouvrant notamment des pistes d'exploration quant aux bases biologiques des maladies neurologiques et psychiatriques, voire même quant aux déterminants de la personnalité et des comportements. En effet, le fonctionnement du cerveau résulte de l'expression des gènes qu'il contient. Les différences d'expression des gènes entre un cerveau normal et un cerveau malade ou d'un cerveau présentant des capacités particulières peuvent alors être un moyen d'identification des bases moléculaires des symptômes observés chez le patient, ou de ses capacités particulières.

Les avancées de la génétique constituent un apport précieux pour les psychologues et neuropsychologues : la pratique du bilan cognitif et les conclusions qui en découlent se trouvent enrichies par les nouvelles données issues de celle-ci.

Nous souhaitons donc aborder dans ce chapitre certaines notions relatives à la génétique et aux maladies neurogénétiques. Vu la complexité du sujet, nous nous centrons sur des aspects généraux du « cadre génétique » dans lequel s'inscrit le syndrome de Turner.

1.1 Définitions

1.1.1 Génétique *vs* héréditaire

L'usage des termes « génétique » et « héréditaire » est souvent source de confusion dans le grand public, l'un étant employé pour l'autre. Or, ils se distinguent nettement. Une atteinte génétique signifie que le génome humain* est impliqué avec un ou plusieurs chromosomes dans l'expression des troubles de la maladie. Il y a atteinte héréditaire lorsque les altérations génétiques, le plus souvent identifiées, se transmettent de génération en génération. Le terme

*Le génome humain est l'ensemble du matériel génétique d'un individu encodé dans son ADN. Celle-ci contient l'information génétique des chromosomes, en particulier toutes les séquences codantes (traduites en protéines) et les séquences non codantes.

de « génétique » est d'une certaine façon plus restrictif que celui « d'héréditaire » : ce qui est génétique n'est pas forcément héréditaire, ce qui est héréditaire est forcément génétique.

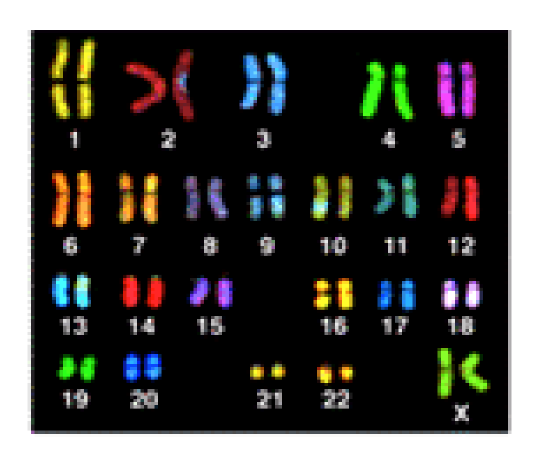
1.1.2 Chromosomes et caryotype

L'espèce humaine comporte, comme nous le savons, **46 chromosomes** organisés par paires : 22 paires d'autosomes (homologues), et une paire de chromosomes sexuels appelée gonosomes. Cette paire nous intéresse tout particulièrement, puisque dans le syndrome de Turner l'un des deux X est concerné. On appelle **caryotype** ou caryogramme l'agencement standard de l'ensemble des chromosomes d'une cellule. Les méthodes d'étude de ces derniers sont en progrès constants. Les analyses deviennent de plus en plus fines grâce aux avancées de la génétique moléculaire et de la technologie. La réalisation d'un caryotype permet:

1. de détecter des aberrations chromosomiques, dont la bien connue trisomie 21 ou syndrome de Down. La fréquence de ces aberrations à la naissance est estimée à environ 7 pour mille, estimation qui serait du reste sous-évaluée, comme le souligne Feingold (1993) et dont environ 30 % des cas sont sans conséquence directe pour le sujet porteur mais avec des risques pour sa descendance ;
2. d'identifier certains aspects du génome de l'individu, comme le sexe.

A titre d'exemple, la figure suivante présente le caryotype d'un sujet féminin :

Figure 1 **Caryotype d'un sujet féminin (XX)**



Source : http://www.genome.gov//Pages/Hyperion//DIR/VIP/Glossary/Illustration/sky.cfm
National Human Genome Research Institute.

Pour mémoire, le noyau d'une cellule, situé au milieu de son soma, contient les chromosomes. Ceux-ci représentent le matériel héréditaire constitué par l'ADN (acide désoxyribonucléique), sorte de double hélice de 2 nm de large. L'ADN est donc transmis par les parents. Il porte l'empreinte de l'ensemble de l'organisme. Plus encore, l'ADN contenu dans chaque neurone, si l'on se réfère à cette cellule, est le même et il est semblable à celui de toutes les cellules de l'organisme comme celles du foie. Cependant, ce n'est pas l'ADN en soi qui distingue un neurone d'une cellule du foie, mais les parties de l'ADN utilisées pour assembler les différents types cellulaires. Ces fragments d'ADN représentent les gènes.

1.1.3 Gène/allèle et génotype/phénotype

Le gène se définit comme l'unité de base, physique et fonctionnelle, de l'hérédité. Il résulte d'une séquence ou fragment d'ADN.

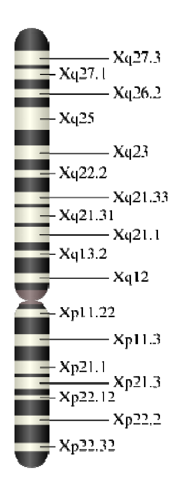
Les gènes sont donc porteurs de l'information génétique. Leur taille varie de moins d'une centaine de bases d'ADN à plus de deux millions de bases. Métaphoriquement, on peut comparer le long filament qu'est l'ADN (si on le « déroulait », ce filament aurait une longueur de deux mètres) à l'alignement de toutes les lettres qui composent un livre. Les gènes seraient comparables à chacun des mots. Chaque gène est représenté par une « portion » d'ADN mesurant de 0,1µm à plusieurs micromètres de longueur. Le « Human Genome Project » a estimé que l'être humain compte entre 20'000 et 25' 0000 gènes dans son ADN. Leur rôle est primordial, puisqu'ils contrôlent en cascade un processus de synthèse bio-chimique aboutissant à la fabrication de protéines.

La localisation d'un gène est soumise à une nomenclature consensuelle :

- La localisation du gène est fondée sur un modèle standard de bandes claires et sombres obtenues après une technique de coloration.
- Le gène est d'abord localisé par le numéro du chromosome impliqué, soit 1 à 22 pour les autosomes et par une lettre X ou Y pour les gonosomes.
- Une lettre p ou q suit la désignation du chromosome ; « p » désigne le bras court du chromosome et « q » le bras long.

- La localisation est obtenue par les deux nombres qui suivent la lettre et qui représentent la région désignée et une bande. Plus le nombre indiquant la région ou locus est grand, plus celle-ci est éloignée du centromère, point de rencontre des bras du chromosome.
- Il peut y avoir parfois un point suivi d'un ou de deux chiffres représentant une sous-bande.

Figure 2 **Nomenclature de la localisation des gènes : exemple du chromosome X**



Source : http://ghr.nlm.nih.gov/chromosome=X

La « lecture » du code génétique porté par l'ADN est appelée « l'expression génique » dont le rôle est de procéder à la biosynthèse des protéines. Tant la structure que la taille des diverses protéines de l'organisme sont extrêmement variables. Ces protéines exercent de nombreuses fonctions, et par la nature spécifique de certaines d'entre elles, confèrent aux neurones, par exemple, leurs caractéristiques exceptionnelles. C'est en quoi ce processus de biosynthèse est fondamental. La synthèse des protéines (assemblage des molécules protéiques) se déroule au niveau du soma. L'ADN ne quittant jamais le noyau, il faut un médiateur pour transmettre le message génétique jusqu'aux sites de synthèse des protéines, dans le cytoplasme. C'est là qu'entre en scène un autre type de molécule, l'ARNm (acide ribonucléique-messager). Il s'opère un processus appelé la « transcription », permettant de copier une partie de l'information d'un gène. L'ARNm joue ensuite un rôle de « traducteur » de cette information ce qui aboutit à une protéine.

On peut résumer ce processus, objet d'étude de la biologie moléculaire, très schématiquement :

Transcription Traduction
ADN ⟶ ARNm ⟶ protéine

L'individu possède deux copies de chaque gène hérité de l'un et de l'autre des deux parents. Si la plupart des gènes sont les mêmes pour tous les individus, un petit nombre de ces gènes (moins d'un pourcent au total) diffèrent légèrement. **Les allèles** sont des formes du même gène avec des petites différences dans leurs bases de séquence d'ADN. Ces différences contribuent par exemple au fait que chaque personne possède des traits physiques uniques. Chaque parent transmet un allèle. Ainsi chaque gène comporte deux allèles, qui peuvent être identiques ou non dans leur séquence nucléotidique. Tous les allèles d'une même séquence d'ADN occupent le même locus (emplacement) sur un même chromosome. Les allèles peuvent se présenter sous la forme d'un chromosome dit allélique ou d'un gène allélique.

Le génotype est la constitution génétique d'un individu en un locus donné. Il peut être homozygote ou hétérozygote selon qu'il porte deux fois le même allèle ou deux allèles différents. La définition du génotype s'étend également à l'ensemble des gènes ou à un petit nombre d'entre eux.

Le phénotype représente les caractéristiques du sujet telles qu'elles se présentent à l'observateur et dépend des moyens d'investigations utilisés. Une des difficultés de la génétique médicale est de déduire le génotype à partir du phénotype et réciproquement de prévoir le phénotype à partir du génotype. Des formes différentes de la maladie ou des formes plus ou moins graves peuvent dépendre d'un même génotype. Dans certaine maladies, il suffit que l'allèle délétère soit présent en un seul exemplaire pour qu'il s'exprime : on parle alors de caractère dominant. La maladie est dite récessive, lorsque le sujet doit être porteur de deux allèles délétères pour que le caractère pathologique s'exprime. Le caractère dominant ou récessif concerne le phénotype. Toutefois, il est commun d'utiliser les expressions « gène dominant » ou « gène récessif » en référence au phénotype qu'ils induisent.

1.2 Champs d'application de la génétique

La génétique étant une science éminemment complexe, on y distingue dans les grandes lignes trois champs principaux d'application outre celui de la génétique médicale:

1. La génétique formelle : discipline qui étudie les lois de la transmission des caractères héréditaires dans la descendance (dont lois mendéliennes de ségrégation).
2. La génétique physiologique : discipline qui étudie le contrôle de la synthèse des protéines par les gènes et les cascades d'évènements de synthèse en série jusqu'à l'élaboration de la fonction.
3. La génétique moléculaire : discipline qui étudie les constituants moléculaires et atomiques fondamentaux des gènes.

1.3 Modes de transmission génétique

Les modes de transmission génétique reposant sur les trois lois mendéliennes de l'hérédité (G. Mendel 1823-1884) sont toujours d'actualité :

1. loi de ségrégation : les caractères unis dans l'organisme se disjoignent dans les éléments reproducteurs ;
2. loi de pureté des caractères : les caractères héréditaires se comportent comme des unités stables qui persévèrent dans leur intégrité à travers les générations successives ;
3. loi de la dominance : si deux caractères opposés se trouvent en présence dans l'organisme, l'un des deux éclipse totalement l'autre et son influence est seule à s'exprimer.

Cependant, il existe des exceptions aux lois de Mendel :

- les mutations spontanées : elles se produisent au moment de la formation des gamètes (non héritées et n'affectant pas les parents) ;
- les altérations chromosomiques : elles sont dues à des phénomènes de non disjonction méiotique, conduisant à un manquement de l'équipartition des chromosomes dans les gamètes (ex.. le syndrome de Down, accident génétique non héréditaire, traduit par une non disjonction des allèles chez la mère au moment de la méiose dans 95 % des cas) ;
- l'expansion outrancière : motif répété de 3 bases azotées (ex. syndrome du X fragile) ;
- l'empreinte génomique ou parentale : elle se traduit par une expression différente du gène, que celui-ci provienne du père ou de la mère (transmission de délétions, par exemple sur le chromosome 15, donnant deux syndromes différents : le syndrome de

Prader-Willi [délétion 15q d'origine paternelle] *versus* le syndrome d'Angelman [délétion 15q maternelle]).

1.4 Maladies génétiques

On considère qu'il existe quatre grands groupes de maladies génétiques qui diffèrent par les mécanismes biologiques moléculaires sous-jacents :

1. ***les maladies monofactorielles*** : maladies héréditaires « classiques », se transmettant par les lois de la génétique mendélienne. Elles sont dues à des mutations délétères des gènes parentaux. Elles peuvent être classées en trois sous-groupes :
   - *les maladies autosomiques dominantes* ;
   - *les maladies autosomiques récessives* (le sujet malade naît de l'union de deux parents hétérozygotes, c'est-à-dire tous deux porteurs d'un gène délétère) ;
   - *les maladies gonosomiques* ou liées au sexe dont font partie les maladies récessives liées à l'X et les maladies dominantes liées à l'X. Dans le cas des maladies récessives, la maladie ne touche que les sujets masculins nés d'une mère conductrice et d'un père normal : lors d'une telle union, une fille sur deux est conductrice, comme la mère, et un garçon sur deux est malade. Lors d'une union entre un père malade et une mère normale naissent uniquement des filles conductrices et des garçons normaux si la maladie n'est pas létale dans le sexe masculin. Quant aux maladies dominantes liées au chromosome X, on a recensé environ 150 syndromes ; le retard mental prédomine toujours au devant du tableau clinique. Les sujets masculins atteints n'ont que des filles atteintes et des garçons sains, puisque la transmission du X pathologique ne revient qu'aux filles, le père transmettant le Y aux garçons.

2. ***Les maladies à hérédité complexe*** : maladies multifactorielles ou polygéniques dont l'étiologie est sous la dépendance à la fois de facteurs génétiques et du milieu.

3. ***Les maladies maternelles*** : étiologies diverses où le génotype maternel joue un rôle prépondérant dans l'expression de la maladie, telles l'incompatibilité fœto-maternelle

(maladie hémolytique du nouveau-né), la phénylcétonurie maternelle (embryofœtopathie chez l'enfant avec microcéphalie, dysmorphie faciale, anomalies cardiaques, anomalies neurologiques et sévère retard mental) et les maladies mitochondriales (le gène mitochondrial muté chez le père implique des enfants normaux, mais le gène mitochondrial muté chez la mère entraîne une atteinte de tous les enfants).

4. ***Les maladies par aberration chromosomique*** : anomalies chromosomiques de nombre ou de structure.
   Les anomalies de nombre sont soit autosomiques (ex. la trisomie 21, 13, 18.. .), soit gonosomiques (ex. le syndrome de Turner, marqué par l'absence de l'un des X et le syndrome de Klinefelter marqué par la duplication d'au moins un X et/ou d'un Y).

C'est ce dernier groupe, maladies par aberration chromosomique, qui retient donc notre attention.

1.4.1 Les syndromes neurogénétiques chromosomiques

Les anomalies de structure du chromosome reposent sur quatre grandes aberrations de transmission génétique, à savoir :

- la délétion : perte d'une partie du chromosome ;
- la duplication : copie N fois d'un segment, d'un bras d'un chromosome ;
- l'insertion : délétion d'un chromosome qui s'insère ailleurs ;
- la translocation : échange entre deux segments contenant des gènes.

Parmi les anomalies de structure se trouvent les anomalies « classiques » (ex. délétions 4p, syndromes de Wolf-Hirschhorn et 5p, maladie du cri du Chat), les syndromes de gènes contigus (ex. le syndrome d'Angelman, processus de microdélétion de la région 15q11-q12 ; le syndrome de William et Beuren, délétions de la région 7q11.23) et de nouvelles entités cliniques (ex. le syndrome de Smith-Magenis).

Dans le cas du syndrome de Turner, les anomalies chromosomiques relevées sont le plus souvent de nombre (environ 50 à 60 % des cas), réalisant une formule monosomique 45,X en

mosaïque par perte d'un X dans certaines cellules. Cette absence de X s'explique par l'union d'un ovule ou d'un spermatozoïde porteur d'un chromosome X avec un autre gamète totalement dépourvu de chromosome sexuel. Le caryotype qui en découle relève vraisemblablement de la formule « 45,X/46,XX », indiquant la coexistence de cellules haplo X (45,X) avec des cellules normales (46,XX), bien que l'on fasse une distinction entre ces deux caryotypes. On parle dans le premier cas d'une monosomie complète impliquant une délétion totale du X. Les anomalies chromosomiques peuvent être également associées à une altération de la structure du X dues à des délétions partielles du bras court (Xp) ou du bras long (Xq) et/ou à des duplications « i(X) » (formes isochromes). On oppose ces formes moins fréquentes (environ 25 %) aux premières en les désignant par le terme de « mosaïque » indiquant que le caryotype s'accompagne d'anomalies de la structure du X. En réalité, un caryotype 45,X est forcément mosaïque. En effet, une monosomie 45,X pure et homogène, où l'absence d'un X concernerait toutes les cellules, entraîne la non viabilité du sujet.

Chapitre 2 Syndrome de Turner : syndrome neurogénétique

La définition tirée du Vademecum clinique datant d'une dizaine d'années décrit le syndrome de Turner (ST) comme « *un syndrome dû à une anomalie génétique et caractérisé par des ovaires rudimentaires, une aménorrhée primaire sans développement des caractères sexuels secondaires, un retard statural et des malformations diverses… 90% des fœtus ayant un caryotype 45,XO ne survivent pas à la naissance* » (Fattorusso et Ritter, 1994, p.1197).
Cette définition sommaire n'apportant guère d'éléments sur les composantes neurocognitives, il convient de leur accorder un éclairage plus précis. Nous présentons donc les différentes caractéristiques neuropsychologiques de ce syndrome, ainsi que les hypothèses émises quant à l'étiologie des dysfonctionnements cérébraux constatés.

2.1 Historique

En 1938, Turner, qui a donné son nom à l'affection éponyme, a été le premier à identifier ses caractéristiques et à les réunir en un syndrome commun sans en connaître les causes fondamentales. Avant lui, Ullrich en avait fait une description en 1930 d'où, l'appellation syndrome de Turner-Ullrich, ou encore syndrome de Turner-Albright selon la description d'Albright en 1942.
Ce n'est qu'en 1959 que Ford a découvert la base chromosomique du syndrome l'identifiant comme une dégénérescence ovarienne chromosomique.

2.2 Génétique

Syndrome neurogénétique chromosomique, apparaissant le plus souvent *de novo*, il fait partie des anomalies de nombre et de structure, dites gonosomiques comme nous l'avons mentionné au chapitre 1. Sa fréquence est de 1 sur 2000 à 2500 nouveau-nés de sexe féminin. Découlant d'une perte totale ou partielle du matériel génétique de l'un des chromosomes X au niveau de la 23ème paire, donc du 2ème chromosome sexuel, « *99% des caryotypes XO subissent un avortement spontané. Parmi le 1% de filles XO à voir le jour, il est vraisemblable que des mosaïcismes (persistance de lignées de cellules à génotype normal XX) soient plus fréquents que ne le faisait supposer l'examen génétique classique* » (Van Hout et Meljac, 2001, p.255).

Comme nous l'avons mentionné dans le chapitre précédent, le caryotype est associé à différentes formules :

- Absence complète du chromosome X, réalisant un caryotype « 45,X » en mosaïque, car y persiste une lignée de cellules à génotype normal XX. Cette formule, observée dans environ 50 % des cas, est désignée usuellement comme une « monosomie totale ».
- Monosomie en mosaïque par la perte d'un X dans certaines cellules réalisant le caryotype identifié (45X/46, XX). Cette formule s'observe dans environ 10 % des cas.
- En association avec la formule précédente, il existe des variantes liées à la perte partielle du matériel génétique (environ 25 % des cas). Délétion concernant le bras court ou le bras long du X, (45X/46X), (Xp) ou (Xq)).
- Il existe aussi des formes isochromes (10 % des cas) dues à la perte partielle d'un bras du chromosome avec duplication du bras de l'autre chromosome, par exemple (45X/46X, i(X) (q10)). Pour le cas présent, ainsi que pour les deux précédents, il est d'usage de parler de formes « mosaïques ».
- Enfin, une forme rare due à un X « en anneau », selon la formule (45,X/46,X, r(X)). Cette forme est source de déficience mentale (Leppig *et al*., 2004).

Les analyses moléculaires s'étant affinées et complexifiées ces dernières années, il est possible de détecter de nos jours des traces d'un chromosome « Y » dans le génotype. De même, on vient de rapporter un cas inhabituel en mosaïque, *de novo*, s'exprimant par un caryotype défini par la présence de deux lignées cellulaires, l'une 45,X (90 %) et l'autre 46,X, + marker (10 %), c'est-à-dire accompagnée de nombreuses anomalies de structures (Nucaro *et al*., 2008).

La fréquence voire la gravité de troubles d'ordre médical, cognitif et comportemental serait plus grande chez les sujets dont l'anomalie relève d'une monosomie totale que chez les sujets « mosaïques » dont le phénotype présente une variabilité et dont les caractéristiques neurocognitives apparaissent plus hétérogènes (Temple et Carney, 1993 ; Ross *et al.*, 1997 ; Battin, 2003).

La question d'un effet « d'empreinte » (incidence de l'origine maternelle ou paternelle du X ou inversement incidence de la perte du chromosome paternel ou maternel) n'est pas

clairement établie. Skuse *et al.* (1997) signalent que parmi les patientes Turner présentant une monosomie totale, celles dont le X présent est d'origine paternelle (45,X[p]) ont de meilleures performances cognitives et sociales que celles dont le X est d'origine maternelle (45,X[m]). Cette étude suggérerait une localisation précise sur le gène en rapport avec la cognition, déterminée par le chromosome paternel. Dans les cas d'une délétion partielle du bras court du X, l'effet d'empreinte serait caduc, parce que cette séquence du gène est épargnée. En réponse à cette hypothèse, Henn et Zang (1997) délivrent une explication alternative: postulant que les cas de mosaïcismes sont plus fréquents qu'on ne le pense, ils suggèrent que les différences de performances observées au niveau cognitif et social seraient dues à la présence résiduelle de séquences du chromosome Y dans le bras, et donc concerneraient exclusivement les patientes dont la perte du matériel génétique est d'origine maternelle.
Cependant, des études récentes mettent en évidence des résultats contradictoires quant à l'effet d'empreinte sur les caractéristiques phénotypiques physiques des patientes Turner tels la taille, le poids, les problèmes cardiaques, rénaux et d'acuité visuelle ou encore la perte auditive (Kochi *et al.*, 2007; Sagi *et al.,* 2007 ; Lachlan *et al.*, 2006 ; Hamelin *et al.*, 2006). De même, les données concernant le phénotype cognitif au travers d'échelles de QI ne créent pas le consensus : les scores des subtests de l'échelle verbale du Wechsler de 20 enfants ST X[p] *versus* 49 enfants ST X[m] sont significativement meilleurs pour le groupe dont la perte est d'origine paternelle (Loesch *et al.*, 2005). Il y aurait donc un effet d'empreinte paternelle mais diminuant les performances verbales des sujets, ce qui ne corrobore pas les données de Skuse. Par ailleurs, Russell *et al.* (2006) ne trouvent aucun effet d'empreinte pour les performances intellectuelles mesurées par les scores des QI. Ces données sont reproduites dans une autre étude qui souligne cependant que les scores du subtest *Arithmétique* sont significativement moins élevés dans le groupe ST X[m] que dans le groupe ST X[p] (Ergür *et al.,* 2008). Il y aurait un effet d'empreinte paternelle sur les capacités arithmétiques, les auteurs restant cependant prudents quant à cet effet.

En revanche, au-delà de la question d'un effet d'empreinte, les données convergent en ce qui concerne la localisation des gènes incriminés sans pour autant être identifiés: les études actuelles se focalisent sur le bras court du chromosome.
Les études menées en imagerie (IRM) sont particulièrement intéressantes. Brown *et al.* (2002) cherchent à déterminer les variations morphologiques de sujets atteints d'un ST et les effets

de l'origine parentale du chromosome X sur le développement du cerveau dans le ST. Par rapport au groupe contrôle, ils observent chez les 26 sujets ST participant à l'étude, soit 17 X[m] et 9 X[p], des diminutions bilatérales de la substance grise dans la région pariétale et de la substance blanche dans la région occipitale, ainsi qu'une augmentation de la substance grise au niveau cérébelleux. En revanche, aucune différence significative n'est trouvée entre le groupe X[m] et X[p]. Il serait donc indifférent que le chromosome manquant provienne du père ou de la mère. Cependant, une autre étude apporte des informations différentes. Kesler *et al.* (2003) se sont centrés sur le gyrus temporal supérieur (GTS) impliqué dans les processus langagiers, région non explorée jusque-là dans le ST, les capacités langagières étant supposées préservées dans le phénotype cognitif classique. Les résultats indiquent que les volumes du GTS droit, substance blanche et substance grise comprises, sont significativement plus grands que ceux des sujets contrôles. Pour le GTS gauche, aucune différence n'apparaît entre les sujets ST et le groupe contrôle, bien que le volume de la substance blanche soit plus important chez les ST. L'influence de l'origine maternelle ou paternelle est alors démontrée : on trouve plus de volumes du GTS incongrus dans le groupe (Xm) que dans les groupes (Xp) et contrôle. La différence de volumes entre les sujets (Xm) et le groupe contrôle concerne à la fois la substance blanche et la substance grise, alors que la différence par rapport au groupe (Xm) ne concerne que la substance grise. Cela suggère non seulement que les cellules haploïdes influent sur le développement de l'architecture cérébrale, mais encore que cette dernière serait modulée par un effet d'empreinte.

2.3 Caractéristiques morphologiques et physiques

Sur le plan clinique, on décrit deux signes majeurs constants liés au système hormonal, à savoir un hypogonadisme caractérisé par (a) un infantilisme sexuel, une absence des caractères sexuels secondaires et une réduction des ovaires, avec infertilité et (b) un nanisme pour les formes sévères ou un retard staturo-pondéral. Le gène SHOX dont on connaît à présent la localisation sur le chromosome est fortement impliqué dans le retard statural du ST.

D'autres caractéristiques phénotypiques varient selon les individus.

A la naissance, 50 % des nourrissons auraient des œdèmes des mains et des pieds qui disparaissent normalement en quelques semaines ou mois. Environ 50 % des enfants Turner

auraient des problèmes de déglutition et de vomissement pendant la première année de la vie. Dans de rares cas, il peut y avoir une constriction de la liaison gastro-intestinale.

On décrit des dysmorphies telles que les fentes palpébrales orientées vers le bas, des plis cutanés au coin interne de l'œil, un cou court d'aspect « palmé » , un élargissement du thorax, une plantation basse des cheveux, une position basse des oreilles. Des anomalies somatiques rénales, aortiques et du squelette peuvent être associées, de même qu'un cubitus valgus bilatéral.

On répertorie également des infections chroniques de l'oreille moyenne dans la petite enfance, des ongles mous se retournant aux extrémités et la présence fréquente de naevi.

A l'âge adulte, on note une fréquence accrue des affections auto-immunes de la thyroïde, nécessitant une surveillance dès l'adolescence.

L'incidence du diabète sucré, insulinodépendant, est dite élevée bien que l'on manque de données prospectives sur sa fréquence et sa caractérisation dans le ST.

On note une hypoacousie fréquente chez l'adulte qui ne serait pas due aux otites mal soignées durant l'enfance bien que cela puisse y contribuer, ni à un effet normal du vieillissement induisant classiquement une perte auditive.

La morbidité cardio-vasculaire semble augmentée, certainement en raison d'anomalies lipidiques (hypercholestérolémie), d'une augmentation de la masse grasse et d'une fréquence accrue de l'hypertension artérielle.

2.4 Caractéristiques psychosociales

D'un point de vue psychoaffectif, les premières observations rapportent que les jeunes filles présentant un Turner sont « *immatures, sensibles et passives. Elles sont vulnérables, d'où des possibilités de décompensation d'ordres divers, et elles doivent être aidées au moment où on dévoile leur anomalie, leur stérilité et lors de l'instauration d'un cycle artificiel* ». (Ajuriaguerra, 1980, p.432).

Différentes difficultés d'ordre psychosocial semblent caractéristiques du ST. Les adolescentes seraient moins actives socialement que leurs pairs. On rapporte aussi des comportements immatures, des déficits d'attention, de l'hyperactivité, des difficultés de communication sociale (par exemple, adopter la bonne attitude), des états dépressifs et des mécanismes de défense du type « déni », une propension à l'isolement et encore une faible estime de soi (Ross *et al.,* 2002 ; Skuse *et al.,* 1997 ; Mc Cauley *et al.,* 2001 ; Carel *et al.,* 2006 ; Russel *et al.,* 2006).

L'introduction d'un traitement œstrogénique vers l'âge de 12 ans améliorerait le bien-être psychologique des jeunes filles Turner, par exemple l'affirmation de soi (Ross *et al.*, 1996).

Une étude menée par Collaer *et al.* en 2002 quant à l'influence des hormones sexuelles sur le développement du comportement indique que les patientes atteintes de Turner âgées de 12 ans et plus, comparées à un groupe contrôle du même âge et sans déficit, ont une personnalité « indifférenciée », ayant peu d'intérêts et d'activités de type « féminin ». Cela démontrerait, selon les auteurs, l'incidence des hormones sexuelles sur le développement du cerveau et donc, sur les processus cognitifs et le comportement. Une telle hypothèse conforte l'idée plus générale que certains désordres de la sphère affective auraient une origine biologique.

Il est également reconnu que le phénotype psychosocial s'accompagne de difficultés d'identification des visages et de reconnaissance d'émotions faciales, plus particulièrement celle de la « peur » (Lawrence *et al*., 2003). Or, certaines études ont montré des anomalies concernant les volumes de l'amygdale et de l'hippocampe: les données en IRM de Good *et al.* (2003) indiquent des volumes accrus des amygdales chez les sujets ST (augmentation supérieure à celle normalement observée chez des sujets masculins), ainsi qu'une augmentation du volume de la substance grise dans le cortex orbito-frontal de façon bilatérale, région impliquée dans l'apprentissage des émotions. Le ou les gènes responsables de ces aberrations et donc, en lien avec le traitement des émotions et de la reconnaissance de la peur, seraient situés sur le bras court du chromosome en Xp11.3. L'étude de Kesler *et al.* (2004)[a] confirme la présence de volumes significativement plus grands concernant la substance grise de l'amygdale gauche, auxquels s'ajoutent des volumes réduits de l'hippocampe du côté droit, substance blanche et substance grise comprises. De telles aberrations pourraient expliquer les difficultés d'ordre psychosocial mais aussi des déficits liés au processus mnésiques, spécifiquement la mémoire visuelle. Pour le moins, on peut admettre que de telles anomalies soient corrélées avec des défaillances de la reconnaissance de la peur (Good *et al*., 2003; Adolphs *et al*., 2002).

2.5 Diagnostic et suivi médical

Le diagnostic se fait parfois à la naissance mais le plus souvent dans l'enfance, voire à l'adolescence en l'absence de puberté apparente. Bien qu'une enfant puisse présenter les

caractéristiques physiques et dysmorphiques associées au syndrome telles qu'on les a exposées ci-dessus, le diagnostic repose toujours sur une analyse génétique, cytogénétique et moléculaire, aboutissant à un caryotype.

Le traitement médical et thérapeutique consiste en injections d'hormones de croissance substitutives et en un traitement œstrogénique dès la période pré-pubertaire améliorant certains symptômes (gain statural, caractères sexuels, consolidation des os), mais n'améliorant pas forcément la fertilité, ni les fonctions intellectuelles selon les données actuelles. Il est préconisé que le traitement soit instauré très tôt, du moins le plus vite possible, entre 3 et 5 ans.

Les autres aspects de prise en charge sont en rapport avec les anomalies malformatives cardio-vasculaires et rénales et avec d'autres troubles éventuellement associés au syndrome. L'indication d'une prise en charge psychothérapeutique est recommandée.

Le recours à la procréation médicalement assistée peut être préconisé, les grossesses naturelles étant rares bien que possibles.

2.6 Caractéristiques neurocognitives

Il semble de plus en plus évident que le phénotype neurocognitif associé au ST est dû à l'insuffisance haploïde de certains gènes localisés sur le bras court en région distale (Zinn *et al.*, 1998 ; Ross *et al.*, 2000, 2006 ; Lachlan *et al.*, 2006 ; Sagi *et al.*, 2007). Les différentes études retenant cette hypothèse portent sur la comparaison de génotype/phénotype de sujets ST avec des délétions partielles du bras court du chromosome (Xp), associant des évaluations neuropsychologiques à des analyses génétiques poussées. Actuellement, il semblerait qu'un ou plusieurs gènes localisés en Xp22.3 soient responsables du phénotype neurocognitif dans le ST. En revanche, le gène SHOX incriminé dans la petite taille n'est certainement pas lié au phénotype neurocognitif (Zinn *et al.*, 2007).

2.6.1 Efficience intellectuelle : le « QI »

Ajuriaguerra donne un aperçu général sur la question. *« Les QI des patientes souffrant d'un Syndrome de Turner se répartiraient selon une courbe légèrement inférieure, pour plusieurs*

auteurs, ou semblable selon J. Money, à celle d'une population générale » (Manuel de Psychiatrie de l'Enfant, 1980, p. 432).

Avec l'utilisation d'instruments psychométriques, l'application de méthodes factorielles et des méthodes de comparaison entre le QIV et QIP dans l'analyse de l'efficience intellectuelle, le QI total n'étant pas pris en considération, on a pu réfuter la conception ancienne d'une déficience mentale globale et systématique dans le ST. En revanche, on en a très vite fait un syndrome marqué par une dissociation entre des processus verbaux préservés et des processus visuo-spatiaux altérés.

Ainsi, Shaffer met en évidence en 1962 une disparité entre l'échelle verbale et l'échelle performance du *Wechsler*. Il relève une différence significative entre un facteur de « compréhension » bien conservé (*Information, Compréhension, Similitudes* et *Vocabulaire*), un facteur « d'organisation spatiale » fortement altéré (*Cubes, Assemblage d'objets*) et un facteur de « résistance à la distractibilité » également altéré (*Arithmétique, Code, Empan de chiffres*).

2.6.2 Théorie de Rourke : SDNV

Cette dissociation entre QIV et QIP, aux dépens du second, a induit l'hypothèse d'un déficit de l'hémisphère droit d'où la formulation raccourcie d'une « dissociation hémisphérique ». De fait, certains auteurs ont inclu le ST dans le spectre du syndrome des dysfonctions non-verbales ou syndrome de l'hémisphère droit (SDNV), tel que défini par Rourke *et al.* (1978). Cette conception séduisante a conduit certains chercheurs et neuropsychologues à analyser la problématique turnérienne sous cet angle.

Ainsi, Lussier et Flessas (2001) admettent que le ST, syndrome acquis, est une variante du SDNV dont il fait partie : « *Ce trouble d'apprentissage semble toucher de façon spécifique l'arithmétique ; cependant, les enfants qui en sont atteints, sont nettement plus marginalisés par leur inadaptation socio-affective que par leurs difficultés scolaires proprement dites, et beaucoup d'entre eux sont d'ailleurs précocement référés en psychiatrie* » (p. 260). Un tel déficit dissociatif serait lié à une atteinte spécifique de la substance blanche. La mise en place des habiletés cognitive et sociale dépendrait de la maturation de l'hémisphère droit, maturation rendue possible par la complexification des réseaux composés de substance blanche. On sait que la substance blanche est composée d'axones myélinisés, la myélinisation

en rapport direct avec la vitesse de propagation de l'information du système nerveux s'effectuant à partir du 5ème mois de vie intra-utérine pour arriver à maturation à l'âge adulte. De ce point de vue, le SDNV serait lié à un dysfonctionnement de la substance blanche, en raison par exemple des désordres endocriniens. « *Bien que le développement des deux hémisphères dépende de l'intégrité de la substance blanche, les fonctions spécifiques d'intégration intermodale propres à l'hémisphère droit dépendent beaucoup plus que pour le gauche, du maintien de cette intégrité* » (Lussier et Flessas, 2001, p. 261).

L'entité SDNV décrite par Rourke (1995, 2002) est au cœur des débats.
S'il existe une dissociation entre le fonctionnement de l'hémisphère droit et de l'hémisphère gauche, des recherches ont permis de dégager également d'autres types de dissociations (Van Hout et Meljac, 2001). Ainsi, on a noté une hétérogénéité au sein de la fonction visuo-spatiale ou encore au sein de l'architecture cognitive du calcul qui dépend de la mise en œuvre des fonctions exécutives et de la mémoire. Or, ces capacités peuvent être elles-mêmes altérées par certains dysfonctionnements.

Parler du ST dans les seuls termes d'une dissociation entre le QIV et le QIP est donc réducteur. De même, l'hypothèse émise par Rourke d'une atteinte particulière de la substance blanche est peu convaincante dans le cas du ST. La recherche de Good *et al*. (2003), menée en IRM et étayée par des analyses génétiques moléculaires, a montré l'incidence de la perte totale ou partielle d'un chromosome X sur le développement de l'amygdale et du cortex orbito-frontal au niveau à la fois structurel et fonctionnel. On connaît le rôle critique de l'amygdale dans l'apprentissage des émotions et des capacités sociales. Or, le volume des amygdales des ST serait plus grand que celui des sujets sains féminins et des sujets sains masculins, lui-même plus important dans sa taille que celui du sexe opposé. Par ailleurs, le volume de la substance grise du cortex orbito-frontal bilatéral serait plus important chez les sujets ST que chez les sujets sains, cette région étant également impliquée dans l'apprentissage des émotions. Les auteurs relatent que leurs patientes ST manifestent une difficulté comparable à celle des patients ayant subi une amygdalectomie dans la reconnaissance d'expressions faciales de la peur. Dans le cas du ST avec délétion partielle, les auteurs mettent en relief la séquence susceptible de jouer un rôle sur le développement structurel, et donc fonctionnel, de l'amygdale et du cortex orbito-frontal. Il s'avère que cette

région précise est en lien avec différents neurotransmetteurs, dont la sérotonine et la dopamine. Une activité réduite de ces neurotransmetteurs est mise en évidence chez les patientes ST. Elle entraînerait des déficits dans les capacités sociales, notamment dans la reconnaissance d'expressions faciales de la peur, comme nous l'avons mentionné au point 2.4.

Dans la même lignée, les données de Kesler *et al.* en 2003 soulignant des différences d'anatomie et d'organisation du gyrus temporal supérieur droit et gauche dans le ST ainsi qu'exposé au point 2.2, permettent de réfuter une telle théorie.

A la lumière de ces constats, il paraît évident que sous l'influence d'un trouble chromosomique, donc d'un manque d'informations dû à la perte de certains gènes, mais aussi d'un manque d'imprégnation d'hormones féminines lors de la période prénatale et jusque dans la vie adulte, l'organisation architecturale et fonctionnelle du cerveau se trouve affectée au niveau de ses structures et de leurs connexions (réseaux neuronaux), ainsi qu'au niveau des relais inter-synaptiques et des neurotransmetteurs.

Enfin, d'un point de vue développemental, on peut concevoir que des mécanismes compensatoires se mettent en place, sous forme de réaménagements des « circuits » cérébraux (substrats de certaines fonctions cognitives), processus aboutissant à des modifications de l'organisation cérébrale.

Ainsi, comme le signalent Van Hout et Meljac (2001), les fonctions spatiales qui, selon l'hypothèse de localisations cérébrales, seraient davantage latéralisées à droite chez l'homme et plus diffuses dans leur répartition bi-hémisphérique chez la femme, seraient dans le cas du ST latéralisées d'une façon plus proche des sujets masculins, quoique déficitaires. Si c'est l'organisation cérébrale, variable selon les génotypes, qui est altérée d'une façon générale dans sa structure et son fonctionnement, il doit également y avoir, en parallèle à un déficit visuo-spatial caractéristique, d'autres troubles manifestes dans le ST, touchant d'autres fonctions supérieures.

2.6.3 Les fonctions exécutives

Les fonctions exécutives se définissent par un ensemble de processus mentaux qui interviennent quand le sujet est confronté à une situation nouvelle, non routinière comme les

activités de résolution de problème (Luria, 1978). L'inhibition et le maintien de l'attention, la flexibilité cognitive, la planification de l'action et l'anticipation du but à atteindre sont les principaux processus mentaux qui sous-tendent les fonctions exécutives (Seron *et al.*, 1999). Ces fonctions ont une valeur adaptative importante, tant du point de vue social (réguler et ajuster son comportement aux exigences de l'environnement social) que cognitif, notamment pour les registres langagier et visuo-spatial (établissement d'un schéma narratif, contrôle des mots et phrases articulées ; dessin et construction, représentation mentale).

Il est admis que le lobe préfrontal est le support neuro-anatomique des fonctions exécutives. Il est relié aux différents cortex associatifs des régions rétro-rolandiques du cerveau et à des connexions, au nombre de cinq, qu'on appelle les boucles fronto-sous-corticales. Ces dernières jouent un rôle non négligeable sur le plan moteur, oculo-moteur, cognitif, émotionnel et attentionnel. L'une de ces boucles concerne la région orbitaire du lobe préfrontal, qui est reliée au système limbique dont les noyaux amygdaliens impliqués dans l'identification des émotions négatives comme la peur dont nous avons parlé au point 2.4.

La maturation neurobiologique du lobe préfrontal nécessite de nombreuses années se prolongeant jusqu'à l'adolescence, voire au-delà. Vers 6 ou 7 ans, la densité neuronale du cortex préfrontal est encore de 10 % supérieure à celle qui est observée chez l'adulte. On peut en inférer que les apprentissages scolaires de l'enfant sont liés au processus efficient des fonctions exécutives et donc tributaires de leur développement.

Sur la base de tests neuropsychologiques, Waber (1979) a mis en évidence certaines atteintes des fonctions frontales dans le ST, notamment dans le domaine de la formulation de concepts, de la flexibilité mentale (*Wisconsin Card Sorting Test*), de la vitesse de traitement et de la sensibilité à l'interférence (*Stroop*) et de la recherche stratégique en mémoire sémantique (*fluence verbale*).

Temple *et al*. (1996) étudiant les fonctions exécutives d'enfants Turner âgées de dix ans ont obtenu des résultats plus contrastés : le *Stroop* et la *fluence verbale* sont significativement altérés alors que les performances au *WSCT* et à la *tour de Londres* sont normales.

Il ressort de l'étude de Romans *et al.* (1997) que pour les sujets Turner obtenant des scores relativement comparables au QI verbal à ceux du groupe témoin :

- le *WSCT* est peu altéré, mais les sujets y font des erreurs de persévération ;
- le temps de résolution est plus lent et le nombre d'erreurs est accru dans la réalisation de la *tour de Hanoï* ;
- le test *d'apprentissage verbal* n'est pas altéré, et la *fluence verbale* est réduite uniquement pour l'évocation phonologique ;
- la *Figure de Rey* est défectueuse tant dans la programmation et la planification des agencements que dans sa réalisation grapho-motrice (précision) ;
- l'attention est altérée avec une tendance à l'impulsivité (*TOVA*, test de performance visuelle continue) ;
- les tâches mnésiques sont plus faibles que dans le groupe contrôle.

Il y aurait donc dans le ST, outre un déficit supposé ne concerner que l'hémisphère droit, une atteinte spécifique des fonctions exécutives ou du moins de certaines de leurs composantes. Ce dysfonctionnement concernerait tout particulièrement la mémoire de travail limitée et un déficit de la capacité d'inhibition - excès, dénoté par la lenteur des temps de réponses et défaut, dénoté par de l'impulsivité ou un manque de contrôle dans des tâches du type *Stroop* - (Kirk *et al*., 2005). Cette défaillance pourrait du reste expliquer les difficultés arithmétiques et mathématiques typiquement associées au ST. Elle pourrait également être en lien avec le déficit visuo-spatial relaté dans le ST. Les capacités de flexibilité et de mise en place d'une stratégie pour résoudre un problème seraient en revanche intègres. Ce constat semble confirmé par les données issues de l'imagerie fonctionnelle.

Selon une étude en IRMf comparant un groupe de sujets ST à un groupe contrôle dans des tâches impliquant la mémoire de travail visuo-spatiale, on observe chez les sujets ST une augmentation de l'activation dans le gyrus supramarginal (GSM) droit et gauche lors de tâches « 1-back » et une diminution de ces régions lors de tâches « 2-back ». Pour cette même condition, on relève une diminution de l'activation au niveau du cortex préfrontal dorso-latéral (CPFDL) droit et gauche et du noyau caudé (NC). Il semblerait que les différences d'activation du GSM dans le lobe pariétal inférieur soient le reflet d'un dysfonctionnement des mécanismes d'encodage visuo-spatial et de stockage de la mémoire de travail. Les déficits du CPFDL et du NC indiqueraient l'altération des fonctions exécutives relatives à la mémoire de travail. Au total, les déficits concerneraient les circuits fronto-striatal et fronto-pariétal qui

interféreraient sur les multiples fonctions de la mémoire de travail dans le ST (Haberecht *et al.*, 2001).

Tamm *et al*. (2003) rapportent que les sujets Turner ont effectivement des difficultés à inhiber les réponses dans une tâche rapide de type Go/no Go. Les données d'imagerie fonctionnelle associées à cette tâche montrent une activation accrue bilatérale au niveau des régions frontales chez les filles Turner en comparaison au groupe contrôle. Cette activation concerne plus spécifiquement les régions dorsales et supérieures.

Enfin, une étude originale envisage la question du dysfonctionnement exécutif dans le ST en s'appuyant sur des tâches de poursuites de cibles impliquant des mouvements oculaires précis qui, en cas de défaillance, seraient des indicateurs d'un problème exécutif (Lasker *et al*., 2007) . Sur la base d'une analyse fine des mouvements oculaires de 19 sujets ST âgés de 7;6 ans à 20;8 ans, on a pu montrer différents déficits supposant un dysfonctionnement des circuits cérébraux impliqués dans la réalisation de ces mouvements :

- les saccades visuelles dans la poursuite d'une cible sont affectées par un temps de latence accru, cela se manifestant davantage pour les cibles présentées dans l'hémichamp gauche ;
- les saccades oculaires volontaires vers la localisation d'une cible présentée au préalable et dont on a mémorisé la position dans le plan, induisent des temps de latence accrus ;
- les anti-saccades, selon un paradigme où le sujet doit inhiber des saccades réflexives induites par l'apparition soudaine d'un stimulus visuel et initier volontairement des mouvements oculaires du côté opposé du stimulus, présentent plus d'erreurs de direction que celles du groupe contrôle.

Or, les circuits sur lesquels reposent ces différents mouvements oculaires sont connus (Leigh et Kennard, 2004). Par exemple, les saccades visuelles guidées sont supportées premièrement par des circuits en région pariétale (« parietal eye fields ») et la capsule interne postérieure. Des lésions de cette région produisent une augmentation du temps de latence des saccades. La génération de saccades volontaires vers une direction prédéterminée repose sur des circuits fronto-sous-corticaux (« frontal eye fields ») impliquant le cortex cingulaire antérieur, le cortex préfrontal dorsolatéral jouant un rôle inhibiteur dans le cas d'une tâche « d'anti-saccade ». Le cortex préfrontal dorsolatéral est également impliqué dans le contrôle de

saccades volontaires en direction d'un point dans le plan mémorisé au préalable, en plus de mécanismes incluant le traitement visuel en régions pariétale et frontale. En cas de défection de ce circuit (préfrontal-cingulaire antérieur, capsule interne antérieure, noyau caudé), on note non seulement une augmentation des erreurs de localisations mémorisées, mais aussi des erreurs dans des tâches « d'anti-saccades ».

Les déficits observés chez les sujets ST dans certaines tâches oculo-motrices suggèrent que de multiples régions cérébrales dysfonctionnent au niveau pariétal et frontal, du cortex préfrontal et des ganglions de la base.

2.6.4 Les fonctions visuo-spatiales

Traditionnellement, on considère que le siège du traitement des fonctions visuo-spatiales est situé dans l'hémisphère droit, au niveau du lobe pariétal. Le traitement de tâches visuo-spatiales repose sur le type d'informations visuelles qui y sont impliquées. Deux grandes voies visuelles ont été décrites dépendant toutes les deux du cortex occipital. La voie du « quoi » (identification des caractéristiques des stimuli) implique au niveau hémisphérique un traitement des informations par une voie ventrale, inféro-temporale. La voie du « où » (localisation des stimuli dans l'espace) suit une voie dorso-pariétale postérieure. L'intégrité de ces circuits est une condition préalable à la réalisation adéquate de tâches visuo-spatiales.

Ainsi, Ross (1996) a montré qu'il y aurait chez les patientes Turner davantage de difficultés pour les tâches de localisation et d'orientation spatiales que pour celles d'identification des objets. Mazzocco *et al.* (2006)[a] nuancent ces premiers constats en montrant que les filles Turner ont des temps de réponse accrus et des scores plus faibles par rapport aux sujets contrôles dans une tâche d'identification d'objets et une capacité de rappel en mémoire visuo-spatiale (localisation d'objets) effondrée en comparaison avec le groupe contrôle et avec un groupe de sujets atteints d'un syndrome du X fragile.

On noterait également un déficit plus marqué encore d'un autre aspect de la fonction visuo-spatiale : le « comment », évalué par exemple par les praxies constructives (Temple et Carney, 1995).

Buchanan *et al.* (1998) obtiennent des résultats différents. Ils n'observent pas de différenciation franche quant aux performances dépendant respectivement de la voie d'identification et de la voie de localisation chez les sujets ST. En revanche, le traitement de

l'information est marqué par une lenteur significative. Par ailleurs, l'étude met en évidence un déficit plus net de la mémoire de travail visuo-spatiale que de celle qui est étayée par la boucle articulatoire. C'est dire que la composante visuo-spatiale de la mémoire de travail serait la responsable principale des troubles visuo-spatiaux. De ce point de vue, les déficits constatés dans la sphère visuo-spatiale seraient sous la dépendance de déficits d'autres fonctions.

Temple et Carney (1995) démontrent que les tâches de nature spatiale, visuo-perceptive et visuo-constructive, engendrent indépendamment du caryotype des difficultés pour les sujets ST, filles âgées de 9 à 11 ans. Les aptitudes purement visuo-spatiales ou tactilo-spatiales ne seraient pas affectées chez les sujets mosaïques. Les auteurs suggèrent que les deux sous-systèmes « visuo-constructif » et « visuo-perceptif » sont les capacités les plus vulnérables au niveau des fonctions visuo-spatiales requérant la mise en œuvre conjointe de diverses connexions cérébrales.

D'autres déficits spécifiques ont été rapportés, les uns portant sur des activités de représentation visuo-spatiale mentale (tâche de rotation mentale de figures géométriques Rovet et Netley, 1980), les autres sur l'intégration visuo-motrice (Lewandowski *et al.*, 1985 ; Nijhuis-van der Sanden *et al*., 2000, 2003), d'autres encore sur la mémoire visuelle et spatiale (LaHood et Bacon, 1985 ; Bishop *et al.*, 2000).

Au total, la défaillance du traitement visuo-spatial dans le ST semble en rapport avec la nature de la tâche à réaliser.

Cependant, on relève une constante, à savoir la difficulté du traitement visuo-spatial en lien avec une tâche de mémoire de travail (Buchanan *et al*, 1998). Les déficits visuo-spatiaux dans le syndrome de Turner s'exprimeraient surtout par un déficit spécifique de la mémoire de travail visuo-spatiale et donc des fonctions exécutives.

Au plan structurel et fonctionnel, les dysfonctionnements visuo-spatiaux associés au syndrome de Turner semblent trouver une explication dans la défaillance de circuits fronto-pariétaux (Kesler *et al*., 2004[b]; Tamm *et al*., 2003 ; Haberecht *et al*., 2001).

Un travail plus récent en tenseur de diffusion (ITD), permettant la visualisation de la structure et de la direction des axones, met en relief des altérations de la substance blanche concernant le diamètre des fibres et leur densité (Holzapfel *et al.,* 2006). Chez les patientes Turner âgées

de 7;1 à 24;4 ans, ces altérations se traduisent par des valeurs FA* plus faibles que celles du groupe contrôle au niveau de :

- la région gauche pariétale-occipitale s'étendant antérieurement le long du faisceau longitudinal supérieur vers la substance blanche profonde du lobe frontal ;
- la capsule interne bilatérale s'étendant vers le globus pallidus (ganglions de la base) et la région préfrontale droite.

En revanche, les valeurs enregistrées dans les aires dévolues au langage (lobes temporaux et pariétaux inférieurs) sont supérieures à celles du groupe contrôle. L'évidence de circuits altérés au niveau de la substance blanche à côté de circuits préservés rendrait ainsi compte des fonctions supérieures altérées ou préservées dans le ST.

2.6.5 Les capacités numériques

Les compétences numériques reposent à la fois sur des capacités visuo-spatiales et exécutives, mais dépendent aussi d'un facteur « d'apprentissage ». Leur mise en œuvre efficiente suppose donc la participation de différents circuits neuronaux engagés parallèlement.

La prévalence de difficultés arithmétiques et mathématiques des sujets ST dépasse largement celle observée dans la population générale (environ 6 %). Les difficultés visuo-spatiales, de mémoire de travail et la lenteur de réalisation de problème sous-tendent certainement la défaillance des capacités numériques au sens large (Cornoldi *et al*., 2001 ; Mazzocco, 1998 ; Mazzocco *et al.* , 2007 ; Murphy *et al*., 2006, 2008).

D'aucuns parlent de « dyscalculie développementale d'origine génétique » pour qualifier les troubles instrumentaux observés dans ce domaine dans le ST (Molko *et al.*, 2003). D'autres font mention d'une « forme de dyscalculie » expliquant les difficultés scolaires rencontrées par les jeunes filles présentant un Turner dans leur cursus scolaire (Temple et Marriott, 1998). Enfin, Van Hout et Meljac (2001, p.167) parlent de « troubles majeurs du calcul » dans le ST : « *Contrairement à la dyslexie, il n'existe pas de gènes candidats pour la dyscalculie. Cependant, on a associé certains syndromes génétiques à des troubles prédominants pour le calcul (parfois inscrits dans le cadre d'un syndrome déficitaire de l'hémisphère droit) comme indicateur de leur origine biologique. Rappelons, toutefois, que beaucoup de ces syndromes*

*Pour une explication de l'imagerie en tenseur de diffusion et la tractographie, voir chapitre 3 au point 3.1.

s'intègrent dans un ensemble de troubles cognitifs plus vastes, voire pour certains, de retards mentaux francs. Ils ne répondent donc pas réellement à la définition de la dyscalculie. Cependant, leur analyse éclaire certains aspects de l'organisation du calcul. ». A propos du ST, elle ajoute que les difficultés de calcul sont d'apparition précoce et persistent à l'âge adulte. Il convient de les interpréter comme résultant d'un syndrome hémisphérique droit développemental, mais aussi d'un déficit frontal, ce que confortent les données de l'imagerie fonctionnelle.

Actuellement et par rapport au « traitement du nombre », deux modèles adultes de référence coexistent : celui de Mc Closkey et celui de Dehaene. Le premier a l'avantage de proposer une architecture cognitive du traitement du nombre à l'instar des modèles « double voie » largement exploités dans les troubles du langage écrit, permettant donc de cibler des troubles spécifiques à l'intérieur du traitement des nombres. Le second s'appuie davantage sur l'exploration des fondements neuro-anatomiques du « calcul » afin de mettre en évidence par imagerie fonctionnelle les aires cérébrales impliquées dans le traitement du nombre. Plutôt que de les opposer, il nous paraît judicieux de les considérer comme des approches complémentaires.

Dans le but d'explorer les sous-composants du modèle Mc Closkey, deux études menées respectivement par Temple et Carney (1995) et Temple et Marriott (1998) auprès d'enfants présentant un Turner ont permis de dégager des dissociations au sein des capacités de traitement du nombre. Les connaissances procédurales seraient déficitaires, alors que les connaissances déclaratives ou les faits arithmétiques ne le seraient pas, si ce n'est que ces dernières s'accompagneraient d'un accroissement des temps de latence pour les additions et d'erreurs sans accroissement de temps de latence pour les multiplications. Selon Temple, ces erreurs entachant les faits de multiplication seraient essentiellement de deux ordres dans le ST:

- « Les erreurs de glissement » : un seul des deux nombres de la réponse est correctement activé. Par exemple, 3X4 = 11. Seul le « 1 » de la réponse attendue « 12 » a été activé.
- « Les erreurs consistantes » : la même réponse erronée est donnée, quel que soit l'ordre de présentation des opérandes. Par exemple, 3X4 = 11, 4X3 = 11. Ce type

d’erreur serait en lien avec une difficulté à fixer une nouvelle trace mnésique correcte à la place d’une trace déjà fixée et incorrecte.

Pour la réalisation d’opérations arithmétiques, les erreurs porteraient sur les multiplications et les divisions que la présentation soit orale ou écrite. L’analyse des erreurs indiquerait des problèmes de type procédural (report, complétion, réalisation des sous-étapes) reflétant une mauvaise planification de la tâche, une lenteur de récupération des faits arithmétiques en mémoire et une difficulté de rappel des sous-étapes et de la gestion des reports.

Au total, le système du traitement des nombres serait intact, mais il y aurait une altération des systèmes opératoires entachés par la lenteur de réalisation et d’une atteinte indépendante possible des fonctions exécutives. En effet, ce ralentissement ne se retrouve pas dans le décodage en lecture des sujets ST, qui ne font pas d’erreurs « persévératives » aux tables d’additions et de multiplications alors que le *Wisconsin* en comporte. Les troubles du « calcul » observés chez les enfants avec ST auraient un caractère partiel, dissocié ne portant que sur certains éléments de son architecture cognitive. L’étude de Simon *et al.* (2008) chez des enfants Turner conforte cette hypothèse. Selon un dispositif d’évaluation comportant deux tâches numériques, l’une de comparaison de grandeur de nombres, l’autre d’énumération numérique, et d’une tâche de réaction motrice manuelle, on relève des performances significativement plus faibles et entachées d’une lenteur de réalisation, comparativement au groupe contrôle. Cependant, le temps de réaction motrice ne diffère pas entre les deux groupes. Cela suggère que les difficultés numériques chez les enfants Turner ne sont pas dues à un processus global « ralenti » du traitement de l’information, mais qu’elles relèvent d’un développement atypique des processus de représentation des grandeurs et des fonctions spatiotemporelles, interférant avec certaines aptitudes numériques.

Dehaene *et al.* (1999) opposent la notion de calcul exact (faits arithmétiques ou connaissances déclaratives) à la notion de calcul approximatif (représentation des grandeurs), démontrant par IRMf que chez les sujets adultes « normaux » le calcul exact, de nature langagière, a comme substrat anatomo-clinique la région frontale gauche inférieure, tandis que le calcul approximatif, d’ordre visuo-spatial et reposant sur des représentations de quantités, active des aires bilatérales des lobes pariétaux. Bien que ne concernant pas directement le ST, ce constat nous semble intéressant parce que susceptible d’expliquer les dissociations décrites par

Temple dans la perspective de Mc Closkey : les faits arithmétiques bien préservés chez les enfants Turner, contrairement aux faits procéduraux, le seraient parce qu'ils dépendent de l'hémisphère gauche. Les faits procéduraux seraient défaillants, parce qu'ils dépendent des lobes pariétaux.

Deux autres recherches menées respectivement par Molko *et al.* (2003) et Bruandet *et al.* (2004) sur des sujets adultes ST, et toujours dans le souci de mettre en évidence une zone cérébrale spécifique aux capacités d'arithmétique en opposant des tâches de calcul exact et d'approximation, indiquent des déficits du calcul d'estimation et du « subitizing ». Les résultats obtenus en IRMf montrent une activation réduite intrapariétale selon la grandeur des nombres. De plus, des analyses morphologiques relèvent une anomalie de la longueur, de la profondeur et de la géométrie du sillon intrapariétal droit, faisant penser à une désorganisation de cette région dans le ST. Les auteurs en tirent la conclusion qu'il y aurait une forme génétique de dyscalculie développementale à mettre sur le compte d'anomalies fonctionnelles et structurelles du sillon intrapariétal droit**,** suggérant le rôle crucial de cette région dans le développement des capacités numériques.

Molko *et al*. (2004) ont montré par une étude en IRM et en tenseur de diffusion des anomalies macroscopiques dans le sillon temporal supérieur gauche et le cortex orbito-frontal, régions impliquées dans les comportements sociaux, et dans le sillon intrapariétal droit impliqué dans les capacités numériques et spatiales. L'imagerie en tenseur de diffusion souligne un déplacement de l'interface de la substance grise-blanche au niveau du sillon temporal gauche et droit. Elle révèle aussi des anomalies micro structurelles bilatérales dans la substance blanche temporale. L'analyse de l'orientation des fibres (axones) suggère des altérations de la connectivité des régions temporales postérieures et antérieures. Ces changements structurels et fonctionnels expliquent aisément les déficits spécifiques concernant les « aptitudes sociales » ainsi que les capacités visuo-spatiales et numériques.

Enfin, associant une évaluation arithmétique de calcul mental à deux ou trois opérandes à une étude en imagerie fonctionnelle, Kesler *et al.* (2006) montrent que la tâche proposée active pour les deux groupes, ST et contrôle, des régions fronto-pariétales impliquées dans le traitement arithmétique. Par exemple pour la tâche facile à deux opérandes, l'activation concerne le gyrus supramarginal (GSM) droit s'étendant au gyrus angulaire (GA), au sillon intrapariétal (SIP) et au lobule pariétal supérieur (LPS) ; le gyrus fusiforme gauche ; le putamen droit diffusant vers le noyau caudé ; le lobule pariétal supérieur gauche s'étendant

vers le GSM, le GA et le SIP ; mais encore le gyrus frontal moyen gauche (GFM) vers le gyrus frontal inférieur et le gyrus pré-central. Toutefois, on note pour le groupe ST le recrutement additionnel de connexions neuronales dans les régions frontale et pariétale : le gyrus frontal supérieur droit vers le cingulaire antérieur; le GFM bilatéral vers le gyrus frontal inférieur, les gyri pré et post-centraux, et le gyrus occipital moyen gauche s'étendant vers le gyrus fusiforme. Lors de la tâche à 3 opérandes donc de difficulté accrue, l'activation est à l'inverse significativement réduite pour le groupe ST en régions frontale, pariétale et sous-corticale. En revanche, les performances aux deux types de tâches sont comparables à celles du groupe contrôle.

En marge de ces constats, il convient de rappeler que l'aptitude numérique repose également sur une construction cognitive. Les travaux de Piaget sur la question restent d'actualité à cet égard (Piaget, 1972). Cette construction cognitive dépend de l'âge de l'enfant, de la maturation cérébrale qui lui est propre et des réaménagements possibles, mais aussi des apprentissages scolaires qui sont prodigués à l'enfant. Dans cette perspective, l'étude de Reiss *et al.* (1993) sur des jumelles MZ[1] de 11 ans discordantes pour le syndrome, l'une étant monosomique, est édifiante. Leur profil cognitif est corrélé à une étude de leur morphologie cérébrale en IRMN. Dans les grandes lignes, on relève pour les deux sœurs un QI élevé d'environ 140, avec un QIV similaire mais une différence de 18 points en défaveur du QIP pour la jumelle atteinte. On note également une lenteur d'exécution chez la jumelle atteinte avec des troubles dans les domaines visuo-spatiaux, visuo-moteurs et exécutifs, des difficultés de maintien de l'attention et une difficulté d'encodage à long terme de la mémoire verbale. D'un point de vue morphologique, on observe une augmentation de quantité du liquide céphalo-rachidien en relation avec une diminution de la substance grise chez la jumelle atteinte, dans les zones frontale droite, occipito-pariétale droite et pariéto-périsylvienne gauche. Notons au passage que, contrairement à l'hypothèse d'atteinte de la substance blanche émise par Rourke dans le SDNV, les aires de substance grise sont ici atrophiées.
Sur le plan scolaire, les résultats sont semblables pour les deux sœurs qui ont des niveaux proches en lecture. Cependant, la compréhension verbale est nettement plus faible chez la jumelle affectée par le syndrome ; elle présente dans le domaine de l'écrit une pauvreté de production. En considérant les aires cérébrales déficitaires à l'imagerie radiologique, on

[1] MZ : monozygotes.

observe dans le cas présent une certaine altération des fonctions exécutives et verbales, en lien avec un dysfonctionnement frontal, et des troubles visuo-spatiaux (tests de reconnaissance de visages et d'orientation dans le plan), en rapport avec un dysfonctionnement en région pariétale droite postérieure. Au total, malgré la présence de signes cognitifs évocateurs de troubles du calcul, la jumelle ST présente des performances dans la limite de la norme, selon les tests de niveau proposés. Ce constat est quelque peu en porte-à-faux avec la conception d'un lobe pariétal dévolu aux compétences numériques.

2.6.6 Les fonctions langagières

La question d'un possible déficit de certaines composantes langagières dans le ST est récente et relativement peu documentée, les travaux s'étant focalisés jusqu'ici sur les processus visuo-spatiaux, puis la mémoire de travail spatiale.

Les premières études chez l'enfant ST ont rapporté que les capacités de lecture étaient intègres (Money, 1973, 1993). Le décodage serait même plus rapide que la norme, contrairement à la compréhension du texte (Temple et Carney, 1993). La fluence verbale serait réduite (Waber, 1979), ce que Temple (2002) met sur le compte d'un trouble exécutif, le vocabulaire à disposition étant par ailleurs riche et étayé. Elle observe également une défaillance dans une tâche de production narrative : la description d'images est normale, mais les productions narratives sont affectées par la réduction des phrases et du nombre de mots, alors que les expressions verbales sont de bonne facture.

Le traitement syntaxique oral serait également source de difficultés, notamment lors de la compréhension de certaines structures impliquant des rapports spatio-temporels (Inozemtseva *et al*., 2002).

Envisageant le langage comme un medium dans l'interaction sociale, Mazzocco *et al*. (2006)[b] proposent un paradigme étudiant l'utilisation du langage face à un adulte inconnu sous forme de jeu de rôle. Aucune difficulté ne ressort dans le groupe des sujets ST comparativement au groupe contrôle : la fluence du discours, la formulation des phrases et les expressions d'usage lors de l'initialisation de l'interaction sont correctes.

Chez l'adulte, on a mis en évidence une légère difficulté lors d'une tâche verbale de catégorisation, alors que les performances de lecture, de dénomination d'images, de répétition de phrases et de compréhension de syntaxe sont bonnes (Murphy *et al.*, 1994).

Enfin, l'étude de cas d'une jeune fille de 13 ans atteinte d'une forme mosaïque apporte un nouvel éclairage concernant la préservation des capacités verbales préservées dans le ST : les résultats de l'évaluation neuropsychologique des processus langagiers démontrent que les aspects formels du langage ainsi que le lexique orthographique ne sont pas intègres (Dubois-Murat *et al*., 2005). L'analyse de ces résultats plaide en faveur de l'hypothèse d'un déficit secondaire de certaines composantes langagières et non primaire, déficit qui pourrait résulter à la fois du dysfonctionnement visuo-spatial et sensori-moteur et de l'instabilité des fonctions exécutives.

Au niveau anatomique, il a été mis en évidence comparativement au groupe contrôle des différences morphologiques et métaboliques des lobes temporaux chez 9 fillettes Turner XO âgées de 7 à 12 ans (Rae *et al.,* 2004). Dans cette étude, les lobes temporaux supérieurs et temporaux moyens sont significativement plus grands que ceux des sujets contrôles. Contrairement à ceux-ci, la taille du lobe temporal des sujets ST est corrélée négativement avec les composantes cholines, suggérant que l'augmentation de la taille du lobe serait associée à un accroissement des cellules et/ou à une diminution des dendrites. Par ailleurs, le degré d'accroissement des lobes corrèle négativement avec la performance aux tâches neuropsychologiques associées (dénomination, lecture de mots irréguliers, fluence verbale, segmentation phonémique, jugement de rythme), dont les performances sont inférieures à celles des témoins, ce qui laisserait supposer pour les auteurs que l'augmentation de la taille du lobe pourrait être le reflet d'un mécanisme compensateur.

2.7 Hypothèses des troubles neurocognitifs

L'origine des troubles cognitifs décrits dans le ST repose sur l'hypothèse à la fois génétique et neurobiologique dont dépendent du reste l'évolution phylogénétique et le développement de l'enfant (Brother, 1990 ; Dehaene, 1998).

S'il est difficile de séparer les effets directs d'une cause génétique des effets indirects d'un déficit hormonal sur le développement du cerveau, la corrélation d'anomalies génétiques avec des méthodes d'imagerie fonctionnelle et anatomique est un moyen utile pour vérifier

l'hypothèse génétique. Ces méthodes alimentent les recherches relatives aux gènes impliqués dans les processus de la cognition.

L'hypothèse hormonale supposerait l'implication directe des hormones dans les processus cognitifs. Elle s'alimente de recherches menées chez l'animal, telle la mise en évidence de différences anatomiques et fonctionnelles cérébrales selon le sexe. Par exemple, Juraska (1991) souligne l'effet évident de la testostérone sur le développement de l'hippocampe chez le rat. Il est possible que dans le cas du syndrome de Turner, les différences de volumes de l'hippocampe et de l'amygdale signalés précédemment soient dues à un effet hormonal, expliquant par ailleurs les difficultés liées à l'apprentissage spatial, en lien avec les aires de l'hippocampe. On connaît également par les études sur la dyslexie (travaux de Galaburda), l'influence des hormones sexuelles sur le développement cérébral, en contraste avec l'effet délétère de la testostérone, en particulier sur les migrations cellulaires dans les aires du langage au cours de certaines conditions pathologiques. « *Les œstrogènes joueraient au contraire dans de telles conditions un rôle protecteur et permettraient de meilleures réorganisations post-lésionnelles que les hormones mâles*. » (Van Hout et Meljac, 2001, p.263).

Selon les travaux de Murphy *et al*. (1994), il semblerait que les effets relevant des hormones et du génotype soient différents. Les troubles perceptifs seraient davantage liés à un déterminisme génétique, *a contrario* les troubles attentionnels et exécutifs dépendraient du déficit hormonal**.**

Les données issues d'une étude de mesure du volume de différentes régions du cerveau par résonance magnétique, portant sur 30 filles Turner et un groupe contrôle du même âge, confortent cette hypothèse. Des différences de pourcentage de volume des tissus (substances grise et blanche) dans les régions pariétales droite et gauche sont mises en évidence. Par rapport aux sujets contrôles, les sujets Turner ont une plus petite proportion de tissus dans les régions pariétales et une plus grande proportion de tissus dans la région pariéto-occipitale inférieure droite. Cela suggérerait le rôle hormonal des gènes sexuels du chromosome X sur le développement et la spécialisation du cerveau d'un point de vue structurel et fonctionnel (Reiss *et al.*, 1995).

Un des intérêts de l'étude du syndrome de Turner est donc de poser le problème de l'influence respective d'un génotype particulier et des hormones sexuelles sur les capacités cognitives.

2.8 Synthèse et conclusion

Les conceptions autour du ST ont évolué au fil des avancées théoriques et technologiques.

Les atteintes neuropsychologiques dans le ST semblent variables selon le génotype, mais elles ne sont pas forcément généralisables car on doit compter avec des différence idiosyncrasiques.
La question de l'empreinte et de son influence sur le phénotype neurocognitif n'est pas clairement établie. Les résultats divergent selon les travaux.
Si l'on observe un déficit préférentiel du fonctionnement de l'hémisphère droit dont essentiellement la région pariétale, il semble erroné de l'assimiler à une variante du SDNV. Les études portant sur l'imagerie fonctionnelle montrent clairement que les atteintes cérébrales sont moins circonscrites qu'on ne l'a supposé. En effet, elles touchent à la fois des structures frontales, préfrontales et sous-corticales ainsi que des régions pariétales, temporales et occipitales, ne respectant pas forcément un critère « unilatéral droit ». La substance blanche mais aussi la substance grise sont affectées selon les régions. Les atteintes peuvent être d'ordre fonctionnel mais aussi structurel.

Les fonctions supérieures altérées concernent en premier lieu certaines composantes des fonctions visuo-spatiales, du registre sensori-moteur, des fonctions exécutives (attention, mémoire de travail visuo-spatiale), de la mémoire visuelle et, secondairement, des aptitudes numériques qui dépendent des processus visuo-spatiaux et exécutifs. Le fait que ces fonctions ne soient pas touchées dans leur intégralité souligne qu'elles reposent sur une organisation cérébrale distribuée en de nombreux sous-circuits. Par ailleurs, l'hypothèse de réaménagements modulaires de certaines fonctions supérieures dans le ST, par l'effet d'apprentissage et donc de plasticité, est à considérer.
Les performances quant à l'efficience intellectuelle donnent des profils dans la norme, voire dans la norme inférieure, avec des scores variables selon les recherches et les échelles retenues (e.g. QI total *versus* QIV et/ou QIP) ; le QIP est toujours entaché par des scores faibles.
Certaines difficultés du comportement sociocognitif sont reconnues comme étant caractéristiques du phénotype neurocognitif, comme l'anxiété et la difficulté de reconnaissance des émotions dont spécifiquement la peur.

La sphère psychoaffective semble également fragile, essentiellement pour des raisons indirectes qualifiables de conséquences secondaires.

L'apport des données en imagerie est considérable pour l'étude du syndrome de Turner. Non seulement les atteintes cérébrales plus diffuses que supposées initialement suggèrent de reconsidérer les premières affirmations théoriques d'une simple dissociation des processus cognitifs entre hémisphère droit et hémisphère gauche dans ce syndrome. Mais encore, elles permettent de donner du sens aux déficits caractéristiques du ST par leur mise en correspondance avec les substrats cérébraux défaillants.

Ainsi, pour mémoire et de façon synthétique, il a été démontré grâce à l'apport de données en imagerie que le syndrome de Turner comporte

1. Des anomalies anatomiques, se traduisant par une réduction des volumes de l'hippocampe, des noyaux caudés, lenticulaires et thalamique (Murphy *et al.*, 1993) à côté d'une augmentation des volumes amygdaliens et d'une augmentation de la substance grise bilatérale dans le cortex orbito-frontal (Good *et al*., 2003) ; ou encore par des volumes de la substance grise de l'amygdale gauche significativement plus grands, ainsi que des volumes de l'hippocampe droit disproportionnellement réduits (Kesler *et al*., 2004)[a] ; par une distribution différente de la substance grise et blanche dans les régions droites et gauches pariétales, s'exprimant par une réduction des volumes du tissu total dans les régions pariétales droite et gauche, et par une différence du ratio de substance grise et substance blanche des régions pariétales droites exclusivement, ainsi qu'une plus grande proportion des tissus dans la région pariétale-occipitale inférieure droite (Reiss *et al*., 1995) ; par une augmentation de la substance grise au niveau cérébelleux et des diminutions bilatérales de la substance grise dans la région pariétale et de la substance blanche dans la région occipitale (Brown *et al*. 2002, 2004) ; par des volumes accrus au niveau du gyrus temporal droit et des tissus de substances blanche et grise (Kesler *et al.*, 2003) ; par une anomalie morphologique du sillon intrapariétal droit (Molko *et al*., 2003) ; par une taille accrue des lobes temporaux supérieurs et temporaux moyens (Rae *et al*., 2004) ; et par une diminution significative du volume de la substance grise au niveau pariéto-occipital et du noyau caudé, avec des volumes accrus des hémisphères cérébelleux ainsi qu'une

réduction de la substance blanche au niveau cérébelleux, dans des régions pariéto-occipitales et dans le splénium du corps calleux (partie postérieure qui unit les deux cortex occipitaux), mais une augmentation de la substance blanche dans les lobes temporaux et orbito-frontaux et au niveau du genou du corps calleux - partie antérieure qui relie les deux lobes frontaux - (Cutter *et al*., 2006).

2. Des anomalies métaboliques s'exprimant, selon une étude en TEP, par un hypermétabolisme (taux de glucose) significatif par rapport aux sujets contrôles dans la plupart des régions cérébrales, mais par un hypométabolisme dans l'insula en association avec le néocortex bilatéral et des différences significatives dans les associations fonctionnelles métaboliques de régions en lien avec le cortex occipital bilatéral, ainsi que des différences dans l'hémisphère droit (Murphy *et al*., 1997).

3. Des anomalies fonctionnelles, selon des données en IRMf, montrant une augmentation de l'activité droite et gauche dans le gyrus supramarginal du lobe pariétal inférieur lors d'une tâche 1-back, mais une diminution de l'activité dans ces régions lors d'une tâche 2-back, accompagnée d'une diminution d'activité dans le cortex préfrontal dorsolatéral droit et gauche et du noyau caudé (Haberecht *et al*., 2001) ; une activation accrue bilatérale des gyri frontaux moyens et supérieurs (Tamm *et al*., 2003) ; une modulation anormale des activations intrapariétales lors de tâches de calcul exact et approximatif (Molko *et al*., 2003) ; une activation de régions pariétales-occipitales significativement plus faibles que chez les contrôles, et en réponse à l'augmentation de la difficulté de la tâche visuospatiale (jugement d'orientation de lignes), le non recrutement d'aires frontales supplémentaires chez les sujets ST, contrairement aux sujets contrôles (Kesler *et al*., 2004)[b] ; une activation soutenue significativement réduite dans des régions fronto-pariétales lors d'une tâche visuospatiale mais contrairement aux sujets contrôles, aucune différence d'activation dans les régions temporales lors d'une tâche verbale (Hart *et al*., 2006) ; une activation accompagnée d'un recrutement additionnel de ressources neuronales en frontal et pariétal lors d'une tâche de calcul mental facile, mais une activation réduite dans les régions frontales, pariétales et sous-corticales lors de la tâche d'un degré accru de difficulté (Kesler *et al.* 2006).

4. Des anomalies fonctionnelles au niveau de la connectivité, selon des données d'imagerie en tenseur de diffusion et de la tractographie. On relève des anomalies macroscopiques du sillon temporal supérieur gauche et au niveau du cortex orbito-frontal, ainsi que du sillon intrapariétal droit. Les images en tenseur de diffusion indiquent un déplacement de l'interface de la matière grise-blanches au niveau du sillon temporal supérieur droit et gauche et des anomalies micro structurelles bilatérales de la substance blanche temporale. La tractographie suggère des altérations des fibres connectant les régions temporales postérieures et antérieures. L'analyse morphométrique confirme les anomalies des sillons temporaux supérieurs droit et gauche et du sillon intrapariétal droit (Molko *et al*., 2004). On note également des valeurs FA (anisotropie fractionnelle) plus faibles dans la substance blanche profonde de la région pariétale-occipitale gauche s'étendant antérieurement le long du faisceau longitudinal supérieur vers la substance blanche profonde du lobe frontal. On observe des valeurs réduites bilatérales dans la capsule interne (faisceau de matière blanche) s'étendant vers le globus pallidus (partie dorsale du pallidum) et dans la région droite préfrontale. A cela s'ajoutent des valeurs FA et une densité accrue de la substance blanche dans les lobes pariétaux inférieurs et temporaux, impliquées dans le langage (Holzapfel *et al.*, 2006).

A la lumière de ces données, on peut se demander jusqu'à quel point ces anomalies de natures différentes peuvent interférer dans le « câblage » si complexe des réseaux neuronaux qui supportent les fonctions supérieures. Deux études ont clairement mis en évidence une anomalie de la connectivité cérébrale dans le ST, soulignant l'altération sélective de la substance banche de certains circuits. La connectivité fronto-pariétale et pariéto-occipitale, large réseau distribué, supporte les capacités et processus visuo-spatiaux au sens large. Le dysfonctionnement visuo-spatial dans le ST pourrait s'expliquer par un dysfonctionnement du faisceau longitudinal supérieur (connexions entre l'insula à partir du lobe frontal et vers le lobe pariétal et le lobe occipital), en accord avec les données en IRM indiquant des aberrations volumétriques de ces régions. Plus spécifiquement, les processus d'encodage et de stockage de la mémoire de travail, de représentation mentale et de ressources attentionnelles défaillants dans le ST s'expliqueraient par le fait que la réduction de la substance blanche du

circuit fronto-pariétal serait le signe d'une rupture de la connectivité avec le circuit visuo-spatial, ce dont rendraient compte, du reste, les déficits d'activation de ces régions mises en évidence par les études en IRMf. Les défaillances de nature exécutive dans le ST, en lien avec le cortex préfrontal, seraient la conséquence d'aberrations de la substance blanche dans le lobe préfrontal droit, ce qui expliquerait les déficits d'activation de cette région rapportée par certaines études et, de façon plus large, rendrait compte du dysfonctionnement du circuit fronto-striatal. Les anomalies bilatérales de la densité et des valeurs FA au niveau de la capsule interne expliqueraient le dysfonctionnement des chemins supportés par les fibres blanches en lien avec cette région. Ces données compléteraient celles ayant rapporté une réduction bilatérale des volumes des tissus au niveau du gyrus postcentral pariétal. Les difficultés d'intégration sensori-motrice rapportées dans le ST trouveraient ainsi une explication à la fois anatomique et fonctionnelle. Enfin, au niveau des circuits temporaux-pariétaux, la densité et les valeurs FA accrues des fibres observées dans le lobe pariétal inférieur gauche en extension vers les fibres des gyri temporaux supérieurs moyens et inférieurs rendraient compte des aptitudes verbales globalement préservées chez les patientes Turner. Elles seraient congruentes avec les données en IRM concernant une augmentation de la substance blanche du gyrus temporal gauche. Le développement atypique des fibres reliant ces régions refléterait leur engagement neuronal préférentiel en raison d'altérations d'autres circuits, permettant de suppléer leurs déficits. L'augmentation de la densité de la substance blanche et des valeurs FA serait la conséquence d'un entraînement « forcé » de ces réseaux et indiquerait un mécanisme compensateur illustrant la notion de plasticité cérébrale.

Chapitre 3 Le traitement de l'information

3.1 Cerveau et pensée : évolution des conceptions

La conception du cerveau comme organe de la pensée remonte à l'antiquité. Hippocrate au Vème siècle av. J.C désignait déjà le cerveau comme l'organe où se font et défont les « liens de l'Ame ».

Il faudra attendre le XIXème siècle pour concevoir la pensée comme une fonction émergente de la matière cérébrale. Les progrès technologiques de ce siècle industriel apportent les moyens expérimentaux et les modèles théoriques nécessaires pour aborder l'étude scientifique des phénomènes biologiques. Charles Darwin montre dans son deuxième ouvrage « The Descent of Man » (1871) que la filiation évolutive entre l'animal et l'Homme ne concerne pas seulement les caractères physiques mais aussi les facultés mentales. C'est alors l'avènement de la science du comportement. Ivan Pavlov, avec la découverte du réflexe conditionné en 1897, contribue à l'émergence de la psychologie expérimentale. De là naîtra le débat sur l'inné et l'acquis : entre les partisans des dons et des instincts (dans la lignée de Darwin) et ceux de l'apprentissage et de l'importance du milieu (dans la lignée de Pavlov).

La découverte du centre dit « du langage » dans l'hémisphère gauche par Paul Broca, en 1864, permet de localiser pour la première fois une fonction supérieure de la pensée dans le cerveau. On dépasse de loin les travaux de Franz-Joseph Gall (1758-1828) qui proposait avec la phrénologie une doctrine ultra localisationniste et naïve des fonctions mentales ouvrant cependant la voie à des études scientifiques sur le rôle fonctionnel du cerveau dans les activités mentales. La découverte de Broca marque l'avènement de la neurologie et de la méthode anatomo-clinique qui permettra d'établir des relations entre structures cérébrales et les comportements. La mode du « localisationnisme » et avec elle l'idée que la pensée repose sur des unités cérébrales distinctes est lancée. En 1870, G.T. Fritsch et E. Hitzig montrent que la stimulation électrique du gyrus précentral du chien induit un mouvement controlatéral de la patte ; ils établissent alors des relations topographiques fines. Un nouveau moyen de localisation voit le jour : la neurophysiologie. Les travaux au niveau cellulaire de T. Meynert en 1867 et de P. Flechsig en 1895 permettent de délimiter des champs distincts sur le cortex, selon la densité relative des neurones dans les six couches. En 1909, l'anatomiste K. Brodmann dresse la carte du cortex divisé en 52 aires. La pensée en sort bien éclatée!

C. Wernicke, qui décrit en 1874 une aphasie sensitive, pendant de l'aphasie motrice de Broca, se démarque cependant du mouvement localisationniste. Au concept de localisation des fonctions cérébrales bien isolées dans leurs centres, Wernicke oppose celui de connexionnisme cellulaire ou voies d'associations. S'intéressant aux liaisons entre les centres, il prépare l'idée du traitement parallèle et distribué de l'information dans le cerveau. Il postule que s'il existe deux centres du langage, l'un de la réception, l'autre de l'émission, reliés entre eux par des fibres d'association, il existe une troisième sorte d'aphasie due à l'interruption de ces connexions. C'est ainsi qu'il décrit l'aphasie de conduction : le patient parle et comprend, mais ne peut répéter ce qu'il entend. Sa conception « associationniste » aura du mal à s'affirmer. En 1892, J. Déjérine invoque une déconnection visuo-verbale pour expliquer une pure alexie. Son modèle reste toutefois très localisationniste.

Parallèlement, la découverte capitale des neurones en 1888 par Ramon y Cajal ouvre l'ère de la neuroanatomie assistée par le microscope : elle permet d'envisager que la pensée étant véhiculée par des cellules individuelles, séparées par les fentes des synapses, son message peut être modifié à chaque connexion par addition convergente ou soustraction divergente. Cela confère une souplesse adaptative au système.

Les découvertes de Broca et Cajal ont contribué à localiser la pensée dans le cerveau, à concevoir son organisation en fonctions indépendantes et à mettre en correspondance ces fonctions avec des « modules » reliés par des circuits de neurones connectés. Avec eux naît une querelle entre les localisationnistes et les globalistes, parmi lesquels le neurologue H. Head qui considère que le déficit comportemental dépend du volume de la lésion et non de sa localisation. Dans les années 1950, les travaux du neurochirurgien Wilder Penfield (1891-1976) mettent fin à la querelle. Poursuivant les travaux de Fritsch et Hitzig chez l'homme, il établit son fameux « homonculus moteur » sur la bande du cortex frontal pré-rolandique et un « homonculus sensitif » post-rolandique.

Norman Geschwind, neurologue, découvre dans les années 1960 les effets des lésions du corps calleux chez les animaux « split-brain » puis chez les patients épileptiques opérés par le neurochirurgien J. Bogen. Il devient alors évident que le comportement normal ou anormal est sous-tendu par des unités cérébrales anatomiques et fonctionnelles relativement indépendantes mais aussi interconnectées. Cette notion est utile non seulement pour les psychiatres, mais encore pour les psychologues. Elle permet notamment de se dégager du courant empiriste (activités mentales innées) et behavioriste (activités mentales acquises).

Grâce à ces connaissances, la psychologie cognitive et ses modèles du traitement de l'information se développent et la neuropsychologie se constitue, notamment sous l'impulsion d'Alexandre Luria. Cependant, il faudra attendre encore quelques années pour dépasser l'idée que les fonctions mentales reposent essentiellement sur la spécialisation de régions cérébrales, reconnaître qu'il n'existe pas une dominance hémisphérique absolue du traitement de l'information et envisager la pensée en termes de connexions multiples. Par exemple, il est actuellement démontré, *in situ*, que l'organisation anatomique et fonctionnelle cortico-sous-corticale des circuits langagiers n'est pas propre à l'hémisphère gauche, la même configuration existant chez des sujets gauchers dans l'hémisphère droit (Duffau *et al*., 2008)[a].

Ainsi, conjointement à ces toutes premières avancées, l'étude de la communication des neurones entre eux va permettre de comprendre comment le traitement de l'information est possible dans le cerveau. L'activité électrique cérébrale est démontrée par Richard Caton en 1875 par l'enregistrement de variations de courant dans le cortex occipital d'un lapin.
Elle est mise en évidence par le psychiatre Hans Berger grâce à la technique de l'électroencéphalographie. Toutefois, ces observations n'expliquent pas pourquoi le signal électrique est autorisé à passer ou se trouve bloqué au niveau synaptique. L'étude du mode d'action des substances ayant un effet stimulant ou bloquant va y répondre. Les travaux de Claude Bernard sur l'effet paralysant du curare, en 1857, ont certainement initié les recherches dans ce domaine. Il faudra attendre 1941 pour que le premier neurotransmetteur, l'acétylcholine, soit identifié dans le système nerveux central. De nos jours, on connaît plus de 40 neuromédiateurs. On sait aussi qu'un neurone peut en synthétiser et en libérer plusieurs à la fois.
Enfin, le psychologue Donald Hebb émet une hypothèse quant au codage cérébral des images mentales (« L'Organisation du comportement », 1949). L'expérience laisserait une trace électrique durable dans le cerveau sous forme d'un circuit fermé capable de persister après cessation de l'activité initiale. L'image cérébrale de l'événement serait sous-tendue par une assemblée cellulaire. Le modèle de Hebb suppose que le cerveau conserve une trace de l'activité neuronale qui s'exerce dans le cortex, par exemple dans le cortex sensitif et moteur lors de leur interaction avec un objet, et que les signaux des diverses modalités sont connectés créant un circuit. La répétition des stimulations facilite les connexions des assemblées de neurones, qui sont à la base des phénomènes d'attention, de perception et de mémoire. Les neurones peuvent modifier leurs connexions en fonction de leurs expériences passées.

Il en découle la « règle de Hebb » : les connexions entre les neurones activés simultanément se renforcent en proportion de leur niveau d'activité. A partir de là, les modèles connexionnistes vont se développer.

Etayée par le développement de nouvelles technologies en matière d'imagerie et de méthodes neurochirurgicales de plus en plus fines, la connaissance du cerveau et de sa connectivité va aboutir à une conception plus dynamique du fonctionnement cérébral.

Le débat contemporain se trouve loin de la querelle entre localisationnistes et globalistes. S'il existe une spécialisation des régions cérébrales, elle n'est pas propre à leur fonction, mais aux connexions qui les relient. Si une aire se trouve à l'intersection de voies visuelles et motrices, sa fonction sera l'intégration visuo-motrice et contribuera par exemple au contrôle du geste par la vue. Le concept de « centre » est délocalisé: il devient un « site connecté à un réseau », sous-tendu par des connexions directes et indirectes, inter et intra territoriales, distribuées en parallèle, outre une connectivité entre régions corticales spécialisées (Catani et Ffytche, 2005 ; Catani, 2007). Les travaux récents en tenseur de diffusion, une des techniques d'IRM, permettent la cartographie *in vivo* de la microstructure et de l'organisation des tissus. Grâce à la tractographie de fibres par la reconstitution de proche en proche d'un trajet d'un faisceau de fibres de substance blanche, ces travaux redéfinissent l'architecture anatomique et fonctionnelle du cerveau. La cartographie permet par ailleurs de visualiser des structures non visibles en imagerie conventionnelle, telles les subdivisions thalamiques, de proposer des modèles de connectivité cérébrale effective chez le sujet sain, ou encore de reconsidérer certaines pathologies, comme les syndromes de dysconnexion. Il s'agit d'un outil puissant au niveau théorique et clinique (Ciccarelli *et al.,* 2008 ; Ducreux *et al*., 2007 ; Oppenheim *et al*., 2007 ; Catani, 2006 ; Le Bihan *et al*., 2001). Au plan technique, grâce au tenseur de diffusion, il est possible de mesurer le degré d'anisotropie des tissus c'est-à-dire l'orientation préférentielle des mouvements de diffusion des molécules. Cette mesure reflète leur organisation microstructurelle, la substance blanche étant un milieu fortement anisotrope en raison des fibres nerveuses myélinisées qui la composent. L'anisotropie fractionnelle (FA) est l'indice anisotropique le plus utilisé de nos jours. Il se prête aisément à l'étude de l'encéphale. Chez le sujet sain, on a montré des différences des valeurs FA en comparant le nouveau-né à l'adulte. Ces valeurs, plus faibles chez le nouveau-né, augmentent cependant précocement et rapidement dans la substance blanche sous l'effet de la maturation cérébrale, notamment au cours de la première année de vie pour atteindre très vite celles observées chez l'enfant puis

chez le jeune adulte (Hermoye *et al.,* 2006). La tractographie fondée sur l'imagerie de diffusion exploite le phénomène d'anisotropie de la substance blanche pour détecter et reconstituer le trajet d'un faisceau de fibres. Lors du vieillissement cérébral, les données conventionnelles indiquaient jusqu'ici une perte de volume cérébral attribuée classiquement à une perte de volume de la substance grise. Or, on a mis en évidence une réduction significative des indices d'anisotropie liée à l'âge dans le genou du corps calleux, les capsules internes et la substance blanche des lobes frontaux, pariétaux et occipitaux, en l'absence d'anomalie de signal sur les séquences conventionnelles indiquant une préservation des connexions corticales (Salat *et al*., 2005). Ces données démontrent l'implication des faisceaux de substance blanche dans le déclin cognitif.

A côté de ces travaux, d'autres issus de la neurochirurgie contemporaine sont riches d'enseignement.

Au moyen d'une méthode de stimulations électriques corticales et sous-corticales peropératoires lors de l'exérèse de gliomes de bas grade chez des patients, on a montré qu'il existe des différences individuelles dans l'organisation corticale fonctionnelle et un potentiel de plasticité cérébrale à court terme et à long terme sous-tendu par une réorganisation de la connectivité (Duffau, 2007, Duffau *et al.,* 2006 ; Teixidor *et al*., 2007).

Cette technique permet également de rendre compte des connexions de différentes régions corticales et sous-corticales supportant par exemple certaines fonctions langagières (Duffau *et al*., 2002, 2003 [a b], 2005; Mandonnet *et al*., 2007). On a ainsi pu mettre en évidence que les fonctions langagières dépendent du fonctionnement synchronisé de circuits parallèles cortico-sous-corticaux (Duffau, 2008[a]). Enfin, ces travaux nous apprennent que dans le cas d'une lésion tumorale à évolution lente (e.g. gliome de bas grade) localisée dans une aire supposée essentielle, il existe une compensation de l'organisation anatomo-fonctionnelle, le cerveau réaménageant des connexions avec d'autres sites périlésionnels et dans l'autre hémisphère, ce qui souligne la capacité de plasticité du cerveau en cas d'agression tumorale (Duffau, 2008[b] ; Marrelec *et al*., 2008).

3.2 Apport de la psychologie cognitive à la question du traitement de l'information

Un des précurseurs de la psychologie cognitive, bien que quelque peu en marge, est certainement Jean Piaget (1896-1980). Ses travaux sur l'enfant (« La naissance de l'intelligence chez l'enfant », 1936) ont montré que la pensée n'est pas une fonction passive. Elle se construit, comme toute fonction biologique, et elle a un pouvoir auto-organisateur. Le petit enfant procède par imitations certes, mais grâce à un système organisateur de références pour « assimiler » la nouveauté. Les réflexes et leur répétition sont innés, mais organisés en boucles rétroactives selon le modèle cybernétique, ce qui permet un ajustement en fonction des réponses (principe d'accommodation), puis une simulation interne pour anticiper le résultat de l'action et finalement intérioriser l'action. Son « sujet » épistémique démontre que la pensée progresse avec l'âge en fonction de stades (e.g. stades de la pensée pré-opératoire, de la pensée opératoire concrète et de la pensée formelle ou abstraite). Piaget n'ayant pas la possibilité d'aller voir dans le cerveau, puisqu'il n'existe pas encore de moyens techniques permettant l'imagerie cérébrale, il parle de « boîte noire » et ne va pas au-delà, son propos étant autre. Le mécanisme d'apprentissage qu'il décrit repose sur la notion de schèmes : les schèmes d'action chez le bébé, comme celui de la succion ou en se combinant celui de la vision et de la préhension, les schèmes opératoires chez l'enfant tel le schème de la conservation. L'enfant doit apprendre activement, ses progrès étant guidés par des mécanismes d'assimilation à sa structure interne et d'accommodation au monde extérieur. Ces deux « processus » constituent celui d'adaptation. Piaget définit ainsi l'intelligence comme l'adaptation au milieu. Avec sa théorie générale de l'Intelligence, inspirée à la fois de concepts biologiques et du recours aux concepts de la logique formelle, il met fin aux débats entre l'inné et l'acquis en proposant une approche consensuelle : l'enfant naît avec un « capital biologique » qui se modifie et se complexifie en fonction de ses expériences.

Le premier courant du cognitivisme prend appui sur la cybernétique avec Wiener et la notion de feedback (1943), sur les théories de l'information et de la communication (Shannon, 1948) et sur le développement des ordinateurs (Turing, 1936 ; Von Neumann, 1948). Il rend compte des règles du fonctionnement mental par analogie à un ordinateur séquentiel (modèles computo-symboliques). Cette approche conduit à dissocier les aspects fonctionnels de leur substrat biologique et aboutit finalement à une perspective « stérile », puisque ne permettant

pas de comprendre les dysfonctionnements de la cognition. L'homme est considéré comme une machine logique, un ordinateur.

Influencée par les recherches sur la problématique du traitement de l'information et les connaissances du fonctionnement du cerveau (apparition de conceptions connexionnistes), la psychologie cognitive prend une nouvelle direction, proposant des modèles connexionnistes pour rendre compte des activités intellectuelles telles que la mémoire, la perception, le langage…

La notion de traitement de l'information dans le cerveau revient à Warren McCulloch (1898-1968), physiologiste. George Miller démontre les limites de la capacité à traiter de l'information avec son célèbre « *magical number seven, plus or minus two* » (1956). Donald Broadbent propose un modèle de traitement de l'information (1958) où l'attention et la conscience sont plus ou moins synonymes. En 1968, apparaît le modèle de mémoires multiples d'Atkinson et Schiffrin. S'appuyant également sur les travaux de Hebb, ce second courant assimile le fonctionnement des réseaux de neurones à des relations logiques « 0, 1 » et intègre l'idée d'un traitement parallèle de l'information et les notions d'auto-organisation du système. Le réseau de neurones « formels » (simulation par ordinateur) implique une interconnexion des éléments selon des liaisons dynamiques : certaines sont activatrices, d'autres inhibitrices avec l'expérience, d'autres encore restent neutres. Ce modèle connexionniste démontre que le réseau peut apprendre selon des étapes non seulement sérielles de traitement, mais également parallèles. Cela constitue un apport certain à la compréhension du traitement de l'information. Cependant, le cerveau est une « mécanique » bien plus complexe. Les connexions des neurones forment des réseaux plus ou moins étendus, non seulement à l'intérieur de structures, les aires par exemple, mais aussi entre les structures proches ou éloignées, les faisceaux d'association et les boucles fronto-sous corticales en étant l'une des illustrations. Ces réseaux dépendent également de processus bio-chimiques eux-mêmes dépendant de codes génétiques. On voit se profiler les limites du connexionnisme cognitif pur. Une alternative à la compréhension du traitement de l'information est la perspective neuropsychologique. L'étude des dysfonctionnements cognitifs en lien avec leurs soubassements cérébraux, en référence également à des modèles neuropsychologiques de la cognition, est certainement une des approches « écologiques » du fonctionnement cérébral.

3.3 Apport de la neuropsychologie à la question du traitement de l'information

La neuropsychologie s'est intéressée, dès son avènement dans les années 1950-60, à la compréhension des processus et mécanismes impliqués dans le cadre des différentes fonctions supérieures telles que la perception, le raisonnement, l'attention, le langage, la mémoire ou encore les apprentissages. Définie au sens large, cette discipline examine les relations entre l'activité psychologique et l'activité cérébrale. Elle s'intéresse au fonctionnement normal et pathologique. Elle a très vite contribué dans ses orientations de recherches à la modélisation de processus cognitifs en s'appuyant sur le développement considérable des neurosciences. A titre d'illustration, le modèle de la mémoire de travail de Baddeley (1986) reste une proposition théorique influente pour rendre compte des processus de maintien à court terme et de manipulation de l'information. Trois de ces sous-composantes ont été particulièrement explorées : la boucle phonologique, le calepin visuel et l'administrateur central. La modélisation de la lecture et de l'écriture « à deux-voies » (Patterson et Shewell, 1987) bien que remise en question par des modèles connexionnistes (Carbonnel *et al*., 1996) sert toujours de cadre théorique à la plupart des batteries cliniques d'évaluation. Elle postule que le traitement en lecture et en écriture (orthographe) repose sur deux systèmes fonctionnant en parallèle : la voie directe ou d'adressage et la voie indirecte ou d'assemblage. Le traitement visuel dans le cadre d'identification d'objets (gnosies visuelles) a également été modélisé, selon deux conceptions théoriques différentes. La première est représentée par les modèles dits « abstractifs » qui supposent que l'évocation du sens d'un objet consiste en l'activation d'une représentation abstraite d' expériences antérieures et stockée de façon permanente dans un système de mémoire sémantique (Caramazza *et al*., 1990 ; Humphreys et Riddoch, 1987; Warrington, 1982). La seconde conception, qualifiée de « non abstractive » rejette l'idée d'une mémoire sémantique (Damasio, 1989 ; Hintzman, 1986 ; Rousset et Schreiber, 1992). La mémoire est vue, ici, comme un système qui ne fait que garder les traces des expériences vécues ou « épisodes ». Evoquer le sens d'un objet résulte de la réactivation des épisodes antérieurs ayant mis en jeu cet objet. De façon très schématique, la partie commune à l'ensemble des épisodes activés constitue alors le sens évoqué de l'objet. La conception abstractive reste cependant la plus exploitée en neuropsychologie, selon le modèle de Humphreys et Riddoch, postulant deux grandes étapes de traitement de l'identification d'objets : une étape « perceptive » (traitement sensoriel visuel et émergence d'un percept) et une étape « mnésique » (appariement du percept à une unité similaire stockée permettant l'accès aux connaissances sémantiques) pour aboutir à la dénomination de l'objet.

D’autres modèles théoriques ont été proposés, concernant par exemple les praxies, le traitement numérique, le traitement auditivo-verbal, les processus attentionnels ou encore les différents types de mémoire. Certains sont contredits, d’autres se remodèlent en fonction de nouvelles connaissances du fonctionnement cérébral. Ils n’en gardent pas moins le mérite de thématiser le traitement de l’information.

Issue de la neurologie chez l’adulte, la neuropsychologie ne s’est que récemment penchée sur l’enfant, ce qui a nécessité de poser un cadre intégrant les notions développementales. Les modèles neuropsychologiques issus de l’adulte ne peuvent pas être appliqués tels quels aux enfants dont la structure cérébrale est en pleine maturation et dont le degré d’expertise n’est pas à son maximum. La neuropsychologie de l’enfant s’est donc étendue en dehors du cadre neurologique strict. Elle s’appuie sur les modèles de la neurobiologie, de la psychologie génétique et de la psychologie du développement. Elle propose également ses propres modèles théoriques à l’instar de la neuropsychologie de l’adulte, quoique de façon moins schématique.

Ainsi, de nombreuses recherches ont été menées sur le développement normal des capacités langagières de l’enfant sain (Zhang *et al*., 2005 ; Imada *et al*., 2006; Rivera-Gaxiola *et al*., 2007). Bien plus, ces recherches font un lien entre des processus observés à l’âge adulte (e.g. la capacité de discrimination phonémique) et le développement de ces processus chez l’enfant.

Dans cette perspective, on a pu mettre en évidence que l’acquisition du langage repose sur des processus concernant différents niveaux de traitement linguistique, phonémique, perceptivo-moteur, syllabique, sémantique, syntaxique et phrastique, dépendant d’un engagement neuronal survenant très tôt dans le développement (réactivité cérébrale mesurée par une encéphalographie magnétique et/ou des potentiels évoqués) et que la mise en place de ces processus requiert l’interaction sociale (Kuhl et Rivera-Gaxiola, 2008 ; Kuhl, 2007). Entre 6 et 12 mois, la capacité auditive de perception de phonèmes d’une langue « étrangère » décline, alors que la discrimination phonémique de la langue maternelle s’accroît significativement. Ce processus développemental de spécialisation précoce permettrait d’expliquer pourquoi l’adulte est moins perméable aux langues étrangères (Kuhl *et al*., 2006 ; Tsao *et al*., 2006). Il a été montré, par ailleurs, que ce processus de discrimination phonémique, vers l’âge de 7 mois et demi, est prédictif du développement langagier ultérieur :

une meilleure réactivité aux phonème de la langue maternelle prédit un développement rapide du langage, alors qu'une meilleure réactivité aux phonèmes d'une langue non maternelle, au même âge, prédit une acquisition du langage plus lente. Ainsi, la performance phonémique précoce privilégiant la langue maternelle signerait un engagement neuronal impliqué dans les processus langagiers maternels, et *a contrario* la performance privilégiant des phonèmes de langues non maternelles indiquerait le non engagement de ce réseau neuronal. Ces constats et hypothèses permettent de proposer un modèle de l'émergence et de l'acquisition de la langue maternelle (Kuhl *et al*., 2008). De même, une étude fondée sur des potentiels évoqués permet de montrer que l'enfant de 30 mois « réagit » déjà à des violations sémantiques et syntaxiques (Silva Pereyra *et al*., 2005).

S'appuyant également sur la mise en évidence des nombreuses compétences du nouveau-né, l'approche neuropsychologique permet de montrer que les prémisses de la spécialisation cérébrale peuvent être précoces. Les compétences du nouveau-né sont corrélées avec l'activation spécifique de certaines aires, dépendant de la tâche effectuée ou de la perception sollicitée. Par exemple, le traitement de la parole *versus* la musique, ou le traitement des visages reposent sur une spécialisation précoce de certaines aires dédiées à ces processus. Il existerait bien pour certaines capacités un fonctionnement modulaire précoce (Zesiger et Hirsbrunner, 2000). La pratique clinique renforce cette conception en mettant en évidence les fonctionnements hétérogènes ou dissociés selon les domaines évalués, révélant la relative indépendance des fonctions cognitives. En même temps, elle rend compte de l'interconnexion complexe des réseaux de neurones en cas de dissociation entre composantes d'une même fonction. Dans ses applications cliniques (troubles développementaux, troubles acquis ou associés à des psychopathologies), l'approche neuropsychologique tend à concevoir le cerveau comme une architecture modulaire constituée « *de sous-modules organisés en une architecture propre à chaque fonction cognitive* » (Mazeau, 2003, p.7) et à considérer que le substrat anatomique cérébral constitue l'unité fonctionnelle sur laquelle reposent ces fonctions cognitives. Cependant, elle postule également que cette unité fonctionnelle est composée avant tout de réseaux de neurones et d'associations fonctionnelles. Dès lors, en cas de dysfonctionnement cognitif, il lui revient de mettre en évidence les capacités défaillantes et préservées et donc, de raisonner en termes de déficit primaire et de déficit secondaire (Plaza, 2001, 2002).

Les principes appliqués dans le bilan neuropsychologique permettent d'analyser finement le traitement de l'information en fonction de la tâche ou épreuve proposée au sujet. Ainsi, on retient comme critères:

- la nature des « entrées » à traiter, soit le type d'informations à prendre en compte (mode visuel, auditif, kinesthésique…) ;
- la nature de la tâche, soit le type de traitement et opération sollicités et appliqués à ces informations (traitement séquentiel ou simultané, sériel ou parallèle, voire en cascade, unimodal ou plurimodal) ;
- la nature des « sorties », soit les modalités de la réponse demandée (verbale, motrice…).

La rigueur et la méthode pratiquées dans l'évaluation, par regroupement successif de ces trois critères, permettent de cerner l'origine de la défaillance et ainsi de cibler plus efficacement ce qui fera l'objet d'une remédiation.

3.4 Cerveau et connexions

Couche de substance grise de quelques millimètres d'épaisseur à la périphérie du cerveau, le cortex est replié le long de sillons qui délimitent les lobes (frontal, pariétal, occipital, temporal, limbique et insula). Chaque lobe est divisé par d'autres sillons en circonvolutions ou gyri ; certaines sont à cheval sur deux lobes, comme le gyrus supra-marginal, ce qui traduit le caractère plus ou moins arbitraire du découpage en lobes.

Le cortex peut être divisé en ensembles fonctionnels plus ou moins spécialisés, dont certaines aires sont en relation directe avec le milieu extérieur : ce sont les aires primaires (motrice, somesthésique, visuelle et auditive). D'autres, les aires limbiques sont en relation avec le milieu intérieur. Le reste du cortex est constitué d'aires associatives unimodales (adjacentes au cortex primaire) ou plurimodales (préfrontales, pariéto-temporales et paralimbiques).

Les aires associatives unimodales sont classiquement définies par trois caractéristiques :

1. les neurones les constituant répondent à des stimulations dans une seule modalité sensorielle ;

2. l’information sensorielle provient du cortex primaire et d’autres aires unimodales de la même modalité ;
3. les lésions provoquent des déficits dans des tâches guidées par cette modalité.

Les aires associatives plurimodales sont également définies par trois caractéristiques :

1. les neurones les constituant répondent à des stimulations qui ne sont pas spécifiques à une modalité sensorielle ;
2. l’information provient des cortex unimodaux et d’autres aires plurimodales ;
3. les lésions provoquent des déficits dans plusieurs modalités.

Ces différences fonctionnelles se reflètent dans l’organisation cellulaire du cortex (cytoarchitectonie). Il existe deux types de cellules: les cellules pyramidales à axone long qui sont les effecteurs ; les grains à axone court et à champ dendritique large qui sont les récepteurs. Les dendrites de nombreux neurones sont recouverts de structures particulières, les épines dendritiques, qui reçoivent certains types de synapses. La morphologie particulière des épines dendritiques pourrait contribuer à l’intégration de l’information nerveuse sous forme de cascade de réactions de signalisation variées, initiées par certains types d’activation synaptique. De fait, la structure des épines est sensible à l’intensité de l’activation synaptique. De façon intéressante, des altérations de la forme et du nombre d’épines dendritiques ont été mises en évidence à partir de cerveaux de patients ayant présenté un retard mental (Purpura, 1974). Plus précisément, les dendrites des cerveaux d’enfants déficients présentaient beaucoup moins d’épines dendritiques que les sujets témoins et les épines elles-mêmes étaient très fines et particulièrement allongées au niveau du « col », présentant un aspect similaire à celui des épines du fœtus. Ces changements étaient en outre corrélés à l’ampleur du retard mental. L’architecture élaborée des arborisations dendritiques d’un neurone est un excellent reflet de la complexité de ses connexions avec les autres neurones. De nos jours, on sait que le fonctionnement cérébral dépend de ces connexions synaptiques très précises qui s’élaborent pendant la période fœtale et sont « retouchées » jusqu’à la petite enfance, voire au-delà si l’on pense au processus de myélinisation évolutif et tardif concernant les connexions en région frontale. Le développement synaptique normal, incluant la maturation des épines dendritiques, dépend de façon critique de l’environnement durant l’enfance. Un environnement « appauvri » durant cette période critique du développement peut entraîner des

altérations des circuits neuronaux. Cependant, on sait aujourd'hui que la plupart des déficits engendrés par des déprivations ne sont pas irrémédiables, surtout si la compensation intervient précocement, l'expérience pouvant influencer le développement cérébral.

S'il est indéniable que les régions cérébrales sont spécialisées, cela n'implique pas qu'elles soient isolées : « *La fonction d'une aire cérébrale est déterminée uniquement par ses connexions avec d'autres* » (Feldmeyer, 2002, p.56).

On connaît aujourd'hui de nombreuses voies ou circuits relevant de ces connexions, mais il est certain que d'autres restent à découvrir, notamment en ce qui concerne l'intégration sensorielle multimodale.

Ainsi, les faisceaux d'association impliqués dans le traitement de l'information permettent de relier les différentes aires cérébrales. Parmi ces faisceaux, on distingue :

- des fibres commissurales qui relient une aire corticale à une aire controlatérale (connexions inter-hémisphériques) dont le corps calleux ; on distingue aussi les commissures blanches antérieure et postérieure, et le fornix (voie efférente de l'hippocampe);
- des fibres de projection, regroupées dans la couronne rayonnante, se regroupant au niveau de la capsule interne ;
- des fibres d'association cortico-corticales, courtes en « U » ou longues et regroupées en faisceaux
    1) longitudinal supérieur ou arqué, reliant le lobe frontal (LF) aux lobes occipital ou temporal (LO, LT) ;
    2) longitudinal inférieur entre LO et LT, unciné entre la partie orbitaire du LF et le lobe temporal et enfin le cingulum.

En plus de ces faisceaux, il existe des connexions au niveau des structures limbiques dont le circuit de Papez (hippocampo-mamillo-thalamo-cingulaire) impliqué dans la mémoire épisodique, et qui comporte de nombreuses afférences sensorielles plurimodales, et le circuit amygdalo-thalamo-cingulaire, proche de celui de Papez, d'où un lien évident entre la mémoire et les émotions.

Les structures des noyaux gris centraux sont elles-mêmes unies au cortex par des boucles (fronto-striato-pallido/nigro-thalamo-frontales) organisées de façon parallèle en cinq circuits :

- moteur (automatisation des comportements routiniers)
- oculo-moteur
- dorsolatéral préfrontal (cognition)
- fronto-orbitaire latéral (émotions)
- cingulaire antérieur (attention, motivation).

En marge de cela, le traitement de l'information dépend également des systèmes modulateurs diffus du cerveau. Il s'agit de systèmes de neurones localisés pour la plupart dans le tronc cérébral et ayant un système axonal très branché. Ces systèmes influencent globalement l'activité des neurones auxquels ils sont connectés, de façon à les rendre plus ou moins excitables. Leur rôle est essentiel dans la régulation de la motricité, de l'humeur, de la mémoire, de la motivation, de l'attention, de la vigilance :

- neurones noradrénergiques du locus coeruleus (connexions diffuses avec l'encéphale et la moelle; rôle dans l'attention, l'alternance veille/sommeil, l'apprentissage, l'anxiété, la douleur). Globalement, ce système augmente la réceptivité cérébrale à des stimuli nouveaux;
- neurones sérotoninergiques du raphé (rôle dans l'éveil);
- neurones dopaminergiques de la substance noire (mouvement) et du tegmentum ventral mésencéphalique (voie mésolimbique et mésocorticale, renforcement positif);
- neurones cholinergiques du cerveau basal antérieur et du tronc cérébral (apprentissage).

Une des questions actuelles concerne les mécanismes intégratifs de stimuli intermodaux. Le cerveau intègre quotidiennement des informations de différentes modalités sensorielles pour en élaborer un percept sensoriel unifié (Ghazanfar et Schroeder, 2006). Cette faculté a des avantages certains au niveau du traitement de l'information, tels l'identification et la « saillance » de l'objet, la rapidité de reconnaissance de cet objet et la réduction d'ambiguïté de l'événement sensoriel perçu (Calvert *et al.*, 2000).
Qu'est-ce qui préside à cette faculté ?

3.5 Traitement intermodal / multimodal

La question du traitement intermodal et multimodal renvoie à celle des processus d'intégration des informations sensorielles. Une des premières formulations de cette

problématique émana de Molyneux dont la question fut rapportée par John Locke, philosophe anglais, dans son essai sur l'entendement humain en 1689. La question était de savoir si un aveugle de naissance, recouvrant la vue, et à qui on aurait appris à distinguer par le toucher un cube et un globe du même métal, pourrait reconnaître ces objets sur le mode uniquement visuel. Le débat qui s'ensuivit n'a pas donné de réponse précise, Molyneux avait quant à lui un avis négatif. Deux expériences dans les années 1960 donnent des résultats contradictoires, selon que le handicap remonte à la naissance ou à l'âge de neuf mois (Delorme et Flückiger, 2003). Les études concernant la capacité de transfert intermodal visuel-haptique chez l'adulte ne donnent pas plus d'informations. La mobilisation simultanée des deux modalités *versus* la mobilisation d'une des modalités dans des tâches de comparaison, par exemple, indique une diminution des erreurs de jugement en situation intermodale par rapport à des sujets plus jeunes. Cela refléterait cependant un niveau d'organisation unimodale plus élevé et non pas un progrès dans l'intégration intermodale (Hatwell, 2000).

De nos jours, le débat se situe davantage sur la question du substrat neurophysiologique de la convergence des informations ou de l'intégration multisensorielle : comprendre non seulement comment le cerveau intègre de nombreuses informations sensorielles de nature différente, mais aussi les mécanismes sous-jacents à ce phénomène (Calvert et Thesen, 2004).
L'organisation fonctionnelle du cerveau est souvent comparée à une pyramide où chaque modalité sensorielle serait distincte à un premier niveau de traitement pour se rejoindre dans des aires corticales d'un second niveau, et pour devenir un percept unifié. Or, différents travaux mettent en évidence des interactions directes et précoces entre les aires sensorielles considérées jusqu'ici comme unimodales primaires. Ainsi, la vision et le toucher ont été longtemps considérés comme des systèmes structurellement et fonctionnellement indépendants, l'intégration sensorielle s'établissant indirectement et secondairement dans des aires associatives spécialisées. Cette conception d'un modèle hiérarchique strict est remise en cause par des études menées chez l'animal et le sujet humain.

L'intégration intermodale serait rendue possible par la présence de cellules de convergences cortico-sous-corticales, des neurones multimodaux. On a pu enregistrer dans les couches profondes du colliculus supérieur de différents vertébrés, des réponses à des influx pouvant provenir de deux ou trois modalités sensorielles (Stein et Meredith, 2003). Falchier *et al.* (2002) ont montré que le cortex visuel primaire du macaque (V1) reçoit des afférences

directes du cortex auditif primaire et du cortex temporal supérieur plurimodal, répondant aux deux modalités, auditive et haptique. Lors d'une tâche spatiale bimodale visuo-tactile chez le sujet humain, il a été mis en évidence des décharges dans le sillon intrapariétal supposant la présence de neurones bimodaux dans des régions intrapariétales et les aires adjacentes (Macaluso et Driver, 2001).

Par ailleurs, il existerait des aires multisensorielles pour traiter, voire stocker, des informations provenant de plusieurs modalités. De récentes recherches ont montré, dans le cadre d'un traitement plurisensoriel, des modulations de l'activité cérébrale dans des aires supposées unimodales. Cappe et Barone (2005) ont mis en évidence chez le singe trois types de connexions hétéromodales en lien avec des aires sensorielles unimodales: des projections visuo-somatosensorielles, des projections somatosensorielles vers le cortex auditif et une projection visuo-auditive. Ces phénomènes d'interactions multisensorielles se produiraient dès les stades précoces du traitement cortical de l'information, c'est-à-dire au niveau des aires sensorielles primaires, selon une étude chez le singe portant sur l'intégration visuelle et auditive (Wang *et al.*, 2008). Les chercheurs montrent qu'au niveau comportemental, le singe dirige plus vite son regard sur une cible visuelle si elle est accompagnée d'un son. Au niveau neuronal, la stimulation visuo-auditive induit une diminution d'environ 5 ou 10 % des temps de réponse des neurones de l'aire sensorielle visuelle primaire, la première aire cérébrale visuelle à recevoir l'information venue de la rétine. L'aire visuelle primaire n'est donc pas hermétique aux informations provenant du système auditif. Cela suggère que des neurones d'une aire sensorielle primaire du cortex peuvent intégrer des informations venant d'une autre modalité sensorielle, grâce aux connexions dite « hétéromodales » qui unissent ces deux systèmes.
Une étude d'imagerie en TEP, s'appuyant sur une tâche de reconnaissance de formes intermodale visuelle et tactile (les stimuli visuels 2D étant des cercles, projetés sur un écran, et les stimuli tactiles des arcs métalliques), a montré que le traitement intermodal de l'information visuelle et tactile repose sur l'activation d'aires corticales multimodales (Banati *et al.*, 2000). Ainsi, en situation intermodale (présentation simultanée des stimuli visuel et tactile), l'activation cérébrale concerne le cortex cingulaire antérieur, les lobules pariétaux inférieurs, le cortex préfrontal dorsolatéral gauche et l'insula/claustrum gauche. En revanche, la situation unimodale visuelle provoque l'activation des aires associatives visuelles, en accord avec le schéma classique. Les auteurs suggèrent que le traitement intermodal impliqué

dans une tâche requiert l'activation d'aires multimodales.
Une étude réalisée en IRMf a montré que la stimulation tactile augmente l'activité neuronale dans des aires visuelles, mais seulement quand le stimulus tactile concerne le même côté du corps que le stimulus visuel (Macaluso *et al.*, 2000). Makin *et al.* (2007) ont localisé chez le sujet humain des aires situées dans le sillon intrapariétal (SIP) et le complexe occipital latéral (COL) en rapport avec la représentation sensorielle de l'espace proprioceptif des mains, couplée à l'information visuelle. La modalité visuelle localisée dans le SIP postérieur serait dominante par rapport à l'information proprioceptive. Des régions du COL indiqueraient également la dominance de la modalité visuelle. En revanche, le SIP antérieur caractériserait la représentation proprioceptive des mains. Cela soulignerait la primauté de la modalité visuelle en situation de traitement intermodal.

L'utilisation de la technique de stimulation transcrânienne (TMS – *transcranial magnetic stimulation*) provoque une désactivation fonctionnelle temporaire des aires corticales par voie magnétique (Pascual-Leone *et al.*, 2000). L'interférence causée par la TMS au niveau des fonctions corticales permet d'établir un lien de causalité entre les performances au niveau comportemental et les activations cérébrales. Cette approche permet de se centrer par exemple sur les interactions précoces visuelles et tactiles et de mettre en évidence des dissociations dans les comportements.
Merabet *et al.* (2007) ont appliqué la TMS au niveau du cortex occipital et somatosensoriel. Les sujets, ayant les yeux bandés, devaient évaluer la rugosité et l'espacement d'une série de patterns formés de points en relief. Les résultats ont indiqué que lorsque la TMS est appliquée au niveau du cortex occipital, seul le jugement d'espacement des points est perturbé. *A contrario*, quand la TMS concerne le cortex somatosensoriel, seul le jugement de rugosité est perturbé. Ainsi, le cortex occipital – et occipital-pariétal – pourrait être impliqué dans le traitement de certains types d'information tactile chez le sujet humain, et plus spécifiquement dans des tâches reposant sur le jugement spatial. Dans une autre étude combinant la TMS (en V1) et la SEP (stimulation électrique périphérique de l'index de la main droite et gauche), les auteurs ont cherché à savoir si une stimulation sensorielle d'un seuil infime peut s'additionner sous l'effet des différentes modalités impliquées pour produire un percept et, dans l'affirmative, à quel moment se produit l'interaction entre les modalités (Ramos-Estebanez *et al.*, 2007). L'intervalle entre les stimuli était variable ; la stimulation tactile précédait la TMS selon un intervalle de 40 ms à 100 ms. Pour la modalité visuelle, la stimulation transcrânienne

provoquait des phosphènes qui permettaient d'établir les changements physiologiques dans le cortex visuel en fonction de son niveau d'excitabilité. Le rôle des circuits neuronaux directs était testé par une présentation aléatoire du stimulus somatosensoriel concernant une main ou l'autre. L'effet de congruence spatiale dans le traitement intermodal était testé par des positions de mains croisées ou non. Les résultats ont montré qu'une TMS dans V1 du côté gauche produit une perception des phosphènes équivalente à environ 10 % sur l'ensemble des essais. Lorsque l'on ajoute la SEP de la main gauche à la TMS, il n'y a pas de changement de perception des phosphènes. En revanche, la combinaison « SEP main droite et TMS gauche » augmente la perception des phosphènes dans plus de 50 % de l'ensemble des essais, cela quelle que soit la position des mains, croisée ou non. C'est dire que la combinaison des deux stimuli « imperceptibles » produit un percept saillant. Par ailleurs, l'effet d'intermodalité est évident après un intervalle de 60 ms. Comme l'information tactile nécessite environ 20 ms pour atteindre le SNC depuis la périphérie, il reste environ 40 ms pour que l'information tactile se « combine » avec la stimulation visuelle. Or, 40 ms sont suffisantes pour qu'un nombre restreint d'échanges synaptiques se produisent dans le cerveau. Cela suggérerait que des stimuli sensoriels de nature différente, même s'ils sont extrêmement faibles, peuvent « s'additionner » de façon précoce. De plus, l'intégration des deux modalités ne se ferait pas dans des aires corticales associatives, comme il est conventionnellement admis, mais dans des aires sous-corticales.

Au final, les mécanismes permettant l'intégration multisensorielle seraient répartis selon des circuits neuronaux distincts variant selon la nature de l'information partagée entre les différentes modalités sensorielles. Les méthodes hémodynamiques et électromagnétiques offrent l'avantage d'une haute résolution à la fois spatiale et temporelle. Les données issues de ces méthodes mettent en évidence des interactions multisensorielles selon un processus à deux niveaux : précoce et tardif, ce qui suggère une cascade de processus synergiques opérant en parallèle et à divers niveaux du cortex (Calvert *et al.*, 2004). L'intégration multimodale ou multisensorielle reposerait non seulement sur la convergence d'aires sensorielles spécifiques unimodales vers des aires cérébrales multi-sensorielles hétéromodales, mais encore sur l'influence réciproque entre des régions corticales qui sont considérées traditionnellement comme spécifiques à une modalité (Macaluso et Driver, 2005; Macaluso, 2006).

3.5.1 Le traitement intermodal visuel-verbal / visuel-auditif

Au niveau du traitement intermodal visuel et verbal ou auditif, des études ont été menées notamment au travers d'évaluations neuropsychologiques portant sur des tâches de jugement de situations congruentes *versus* non congruentes entre les deux stimuli présentés simultanément.

Une recherche menée sur des patients atteints de gliomes de bas grade et opérés éveillés a mis en évidence une aire discrète dont la stimulation inhibait le processus simultané d'information visuelle-auditive (images-mots) sans incidence sur les autres réseaux impliqués dans les processus de dénomination (Plaza *et al.*, 2008). Au cours de l'opération, le patient réalise une tâche de dénomination à partir de dessins présentés sur un écran d'ordinateur (tâche intermodale visuelle-verbale), ainsi qu'une tâche intermodale de jugement de congruence ou de non congruence, selon l'association des stimuli visuel-auditifs présentés simultanément sur un écran d'ordinateur. Parallèlement, le neurochirurgien effectue une stimulation électrique des différentes régions cérébrales induisant l'inactivation de régions spécifiques du cerveau. Des stimulations d'un point focal dans le cortex préfrontal dorsolatéral gauche ont entraîné chez tous les patients des erreurs de jugement ne portant que sur les situations de non congruence phonologique et n'affectant pas le traitement intermodal de dénomination. Cette dissociation indiquerait qu'une zone discrète dans le CPFDL participe au traitement intermodal visuel-auditivo-verbal.

3.5.1.1 Les tâches de dénomination

Les travaux issus de la clinique, portant sur des enfants dyslexiques, mettent en avant une défaillance du traitement intermodal visuel-verbal pour bon nombre d'entre eux. Elle est mise en évidence par des tâches de dénomination rapide faisant intervenir la perception visuelle et la modalité verbale, donc nécessitant un traitement intermodal. Ces tâches sont proches de la situation de lecture, qui exige la mise en correspondance de stimuli visuels et de stimuli verbaux oralisés et requiert des processus attentionnels, mnésiques et séquentiels. Or, lors de l'exécution de tâches de dénomination, on observe chez ces enfants une lenteur de traitement. On peut donc faire l'hypothèse d'un déficit des processus d'intégration intermodale. Par ailleurs, le traitement verbal de par sa nature séquentielle et articulatoire est moins rapide que le traitement visuel qui relève d'un processus plus global et immédiat. Cela pose la question de l'intégration sensorielle de stimuli « synchrones » et « asynchrones ».

3.5.1.2 La perception du discours

La question évoquée ci-avant peut être envisagée sous l'angle de « la perception du discours » qui repose non seulement sur des signaux auditifs, mais aussi sur des informations visuelles provenant des mouvements de lèvres du locuteur. Vers cinq mois, le bébé est déjà capable de détecter la non congruence entre la syllabe « mi » prononcée par la bouche du locuteur (perception visuelle) et la syllabe « ta » qu'on lui fait entendre simultanément (Kuhl et Meltzoff, 1984).

Quels sont les mécanismes cérébraux qui permettent l'intégration de facteurs spatiaux et temporels ?

Une étude utilisant la technique TEP réalisée par Macaluso *et al.* (2004) a permis de confirmer les résultats de travaux précédents, à savoir l'activation accrue d'aires associatives multisensorielles, par exemple le sillon temporal supérieur, en plus d'aires visuelles unimodales selon que le discours (audio-visuel) est synchrone ou non. L'étude montre également que dans le cas d'une synchronie « spatiale » (position relative des stimuli auditifs et visuels selon une même localisation *vs* une localisation opposée), les aires occipitales ventrales et le sillon supérieur ne sont pas affectés par l'effet « spatial ». Les aires occipitales latérales et dorsales sont sélectivement activées pour la stimulation bimodale en situation de synchronie et de même point de localisation. Le lobule pariétal droit inférieur est activé lorsque les stimuli visuels et auditifs synchrones ont une localisation différente (condition associée à l'effet du ventriloque). C'est dire que l'intégration audio-visuelle requiert la participation de différentes régions cérébrales: les aires ventrales seraient affectées par la synchronie audio-visuelle qui permet l'identification du discours, alors que les aires dorsales seraient associées à des interactions multisensorielles spatiales. Ces constats sont importants puisqu'ils soulignent l'existence de différents circuits neuronaux selon le « cadre » du discours, avec des retombées certaines au plan clinique. Ainsi, Delbeuck, Collette et Van der Linden (2007) ont fait l'hypothèse d'une déconnexion des circuits sous-tendant les processus de la perception du discours dans la maladie d'Alzheimer, les mécanismes supportant le traitement unimodal auditif *vs* visuel n'étant pas en revanche défaillants.

3.5.1.3 La perception d'événements synchroniques et non synchroniques

Sur la base d'une étude en IRMf, Dhamala *et al*. (2007) identifient des circuits cérébraux impliqués dans la perception d'événements visuel-auditif (tonalité de 440hz et flash lumineux rouge) physiquement synchrones et non synchrones. La situation « d'asynchronie » active un circuit incluant le cortex sensoriel primaire, préfrontal et pariétal inférieur. La perception de « synchronie » désengage le cortex pariétal inférieur et active le colliculus supérieur. Quand la perception synchrone ou non synchrone n'est pas clairement établie, seules certaines régions en préfrontal et au niveau des aires sensorielles sont activées. Autrement dit, il existerait des sous-circuits neuronaux activés selon le degré de synchronie des stimuli visuel-auditifs. Ces données sont corroborées par d'autres recherches (Senkowski *et al.*, 2007 ; Burr et Alais, 2006).

La question de la perception unitaire à partir d'un stimulus visuel et d'un stimulus auditif (par exemple un mot, une phrase) qui, de par sa nature induit un délai de traitement physiquement plus long, semble trouver une réponse dans la mise en œuvre même de circuits multimodaux, ayant un effet « compensateur » (Burr et Alais, 2006). Une autre hypothèse concerne la possibilité d'un processus « d'inhibition » de l'une ou de l'autre des deux modalités (Laurienti *et al.*, 2002). Enfin, Romei *et al.* (2007), testant l'hypothèse d'une convergence auditive-visuelle précoce dans les aires visuelles unimodales, ont étudié l'effet d'une TMS sur le cortex visuel en situation unimodale (présentation d'un stimulus visuel ou auditif) et en situation intermodale. Les temps de réaction des stimuli en modalité auditive étaient significativement réduits quand le cortex visuel était également stimulé par la TMS (effet bénéfique de l'interaction d'une stimulation auditive et d'une TMS en occipital). Lors d'une stimulation auditive et visuelle, aucun effet « TMS » n'apparaissait au travers des temps de réaction. L'effet bénéfique d'une combinaison unisensorielle auditive et d'une TMS induisant une stimulation dans le cortex visuel était corrélée avec le temps de réaction d'une stimulation auditive-visuelle sans TMS. Ces résultats et leur mise en correspondance avec ceux de l'étude de Ramos-Estebanes *et al.* (2007) signalée ci-dessus ont conduit les auteurs à confirmer que les interactions auditives-visuelles relèvent d'un processus précoce, et que ce processus est rendu possible par des changements du traitement sensitif auditif en neurones visuels, changements qui coïncident avec les premières décharges des inputs visuels.

3.5.1.4 Apports du traitement intermodal

Il a été établi au travers de tâches expérimentales que l'intégration multisensorielle de stimuli temporellement, spatialement et/ou contextuellement congruents implique de meilleures performances pour les sujets que celle de stimuli non congruents (Calvert, 2001, Calvert *et al.*, 2004 ; Molholm *et al.*, 2004).).

Les situations de non congruence peuvent générer plus facilement des erreurs, des illusions perceptives, tel « l'effet du ventriloque » (Bertelson, 1981; Bischoff *et al.*, 2007). Dans cette condition, Bischoff observe une activation cérébrale dans l'insula, le sillon temporal supérieur et le sillon pariéto-occipital.

La reconnaissance d'objets semble également plus performante lorsque l'on propose au sujet de traiter deux stimuli simultanément (traitement intermodal visuel et auditif) qu'en situation unimodale. Le mécanisme intermodal de reconnaissance reposerait sur un circuit incluant le sillon temporal postérieur supérieur et le gyrus temporal moyen (Beauchamp *et al.*, 2004). Lorsque la reconnaissance d'objet est fonction d'un critère de localisation spatiale (détection), la situation intermodale améliore également les performances des sujets lors de la tâche, on note une activation dans les aires visuelles (occipital-pariétal), dans les structures profondes (colliculus supérieur) et dans les régions fronto-temporales droites. La nature de la tâche suppose donc des réseaux cérébraux sous-jacents différents quand bien même il s'agit d'un mécanisme d'intégration visuel-auditif (Fort *et al.*, 2002).

3.5.2 Le traitement intermodal haptique-verbal / haptique-visuel

Le nouveau-né est capable de prélever des informations sur la forme des objets, de les mémoriser et de détecter des différences de contours indifféremment de la main droite ou de la main gauche, attestant d'une symétrie sensorielle à la naissance. Cette capacité est un pré-requis pour l'intégration intermodale entre le toucher et la vision. Le bébé de moins de 2-3 mois est capable de reconnaître visuellement une forme qu'il a appris à connaître par le toucher, ce qui indique une capacité de transfert de l'information qui va se moduler au fur à mesure de la maturation cérébrale (Streri 1987, 1991 ; Lhote et Streri, 2003).

Amedi *et al.* (2005), au travers d'une synthèse de la question de l'identification et de la reconnaissance d'objets en situation plurimodale, visuelle, tactile et auditive, et sur la base de données en imagerie fonctionnelle, rapportent que les informations visuelles, auditives et

tactiles relatives à des objets peuvent activer conjointement des aires corticales qu'on pensait réservées jusqu'ici à une seule modalité. Les connexions convergent soit vers des zones multisensorielles, soit via une interaction directe des aires spécifiques à une modalité vers des zones multisensorielles. Le recrutement et la localisation de zones de convergence plurimodale seraient fonction du contenu de l'information et de la modalité dominante.

Au travers d'une tâche de reconnaissance haptique et visuelle d'objets en 3D (formes géométrique cubiques) selon une présentation de l'objet dans le même axe ou avec une rotation de 180°, on a pu démontrer que la rotation induit des défaillances dans la reconnaissance de l'objet pour les deux modalités (présentation unimodale visuelle et haptique), alors que le traitement intermodal aboutit à de bonnes performances, lesquelles sont par ailleurs corrélées à des scores concernant une tâche d'imagerie mentale. La reconnaissance d'objets en modalité visuelle ou haptique serait donc dépendante du « point de vue». La situation intermodale permettrait une représentation d'un haut niveau sous-tendue par des connexions permettant d'opérer des transformations spatiales (Lacey *et al.*, 2007).

Enfin, il existerait des domaines de la cognition, sortes de pré-requis cognitifs, dont le traitement sensoriel serait « amodal ». Une étude portant sur le subitizing (jugement de la quantité d'éléments discrets que le sujet peut percevoir immédiatement) a été envisagée sous l'angle unimodal et intermodal, haptique et visuel (Gallace *et al.*, 2007). La tâche de jugement repose sur six stimuli visuels, vus sur le corps via un miroir réflecteur, et six stimuli vibrotactiles présentés sur la surface du corps. Etonnamment, la situation intermodale est moins bien réussie que la situation unimodale. Une tâche d'attention divisée souligne que ces faibles performances ne sont pas dues au « coût de la tâche ». Le jugement de numérosité en tant que perception unitaire d'un ensemble de données indiquerait le caractère « amodal » du traitement. Ce constat fait écho à des données chez l'animal : certaines espèces dont le pigeon sont capables d'opérer un subitizing (Dehaene, 1997).

En conclusion, le dépassement des spécificités modales, qu'elles soient visuelles, auditives, verbales ou haptiques, est un apport considérable pour l'homme. La valeur adaptative du traitement intermodal permettrait des économies d'apprentissage en assurant une appréhension cohérente et unifiée du monde environnant. Que se passe-t-il si une modalité sensorielle présente des défaillances ou si la structure cérébrale comporte des anomalies, comme dans le syndrome de Turner ? Qu'en est-il d'une réorganisation possible des circuits neuronaux?

3.6 La plasticité cérébrale

Le concept de plasticité cérébrale fait référence à des capacités de réorganisation neuronale qui peuvent survenir dans le développement et le fonctionnement normal du système nerveux, mais aussi dans le cadre pathologique et/ou lésionnel cérébral. Ce concept s'applique aux niveaux neurochimique, cellulaire et comportemental. On admet aujourd'hui que le cerveau est le siège de modifications structurelles (physiques et anatomiques, concernant le nombre de neurones et leurs connexions) et fonctionnelles (modification des transmissions inter-neuronales). Des réaménagements s'opèrent *tout au long de la vie*. Les circuits neuronaux sont en permanence *remodelés par l'expérience,* se traduisant par une adaptation aux modifications de l'environnement ou de nouveaux apprentissages, ou encore une amélioration des performances sous l'effet de l'entraînement et/ou des rééducations et remédiations (Giménez y Ribotta et Privat, 2000). Cette faculté auto-adaptative du cerveau permet d'expliquer le développement des capacités cognitives dans l'enfance. La masse du cerveau à la naissance, constituée de son capital neuronal, est quatre fois inférieure à celle du cerveau adulte. Le cerveau « grossit » à mesure que de nouvelles connexions s'établissent sous l'effet de l'expérience et que les fibres s'entourent de myéline jusqu'à environ 25 ans, permettant d'augmenter leur rapidité de conduction. Ce concept permet d'expliquer par exemple l'absence de troubles du langage chez des enfants qui ont subi l'ablation de l'hémisphère gauche (en raison d'épilepsies graves), l'absence de trouble cognitif après une lésion hémisphérique droite étendue survenue dans l'enfance (Baudoin, 1996) ou la récupération neurologique (partielle le plus souvent) des victimes de TC graves et d'accidents vasculaires (e.g. aphasies rééduquées). Comme les fonctions mentales supérieures sont constituées de sous-fonctions distribuées et traitées en parallèle dans différentes parties d'un réseau, la lésion d'une chaîne linéaire ne suffirait pas à faire disparaître la fonction, le réseau neuronal pouvant se réarranger et suppléer à la partie manquante d'information par des stratégies de rechange.

Pourtant, la plasticité cérébrale, réputée être d'autant plus importante que l'enfant est plus jeune et donc le cerveau plus immature, est contredite par l'expérience. En effet, les enfants victimes d'un accident cérébral précoce, ante ou périnatal (e.g. méningo-encéphalites, TC, hémiplégies cérébrales infantiles, IMC), gardent malheureusement des séquelles neurologiques notables et définitives (motrices et/ou cognitives). Cela démontre la vulnérabilité cérébrale à un stade précoce.

Un autre exemple illustrant les limites de la plasticité cérébrale concerne le syndrome de Landau-Kleffner (épilepsie survenant vers les 4-5 ans) caractérisé par une agnosie auditive brutale ayant des répercussions sur les capacités langagières. Une fois le diagnostic posé et la mise en place d'un traitement médicamenteux associé à une prise en charge orthophonique, l'enfant recouvre peu à peu les capacités langagières. En revanche, on observe des séquelles quant à la mémoire de travail auditivo-verbale, corrélées à une extinction unilatérale aux tests d'écoute dichotique (Plaza *et al*., 2001 ; 2008).

Cela nous amène à la question « de périodes critiques » concernant la plasticité cérébrale. Des expériences menées chez le chaton par des privations de certaines expériences visuelles initiales, privation de la vision verticale par exemple, conduisent à un déficit définitif dans ce domaine, même si l'animal est exposé ensuite aux verticales. Ce sont également ces arguments qui conduisent les cliniciens à proposer des implants cochléaires précocement en cas de surdité congénitale, afin de stimuler le plus tôt possible le cortex auditif. Cela dit, de nombreux exemples cliniques indiquent que les périodes critiques ne concernent pas tous les domaines du développement. On a constaté que certains apprentissages et acquisitions de différentes notions sont possibles chez l'enfant et bien au-delà des délais que l'on supposait fixés (Bruer, 2002). De même, on a pu montrer que la plasticité cérébrale des processus cognitifs concerne l'adulte normal ou cérébrolésé (Lafargue et Duffau, 2008). En ce sens, elle n'est pas une caractéristique de la première enfance.

Deuxième partie

Méthode

Chapitre 4 Population

4.1 Echantillon des sujets Turner

Les sujets Turner de notre étude ont été recrutés au sein de l'Association S.T.A.R.T (Syndrome de Turner Amitiés Romandes et Tessinoises). Cette association suisse, créée en 1997 sous l'impulsion de deux mères concernées par la problématique, tend à revalider l'image souvent dévalorisante que l'on avait de ce syndrome il y a vingt ans encore. Elle a comme mission de pouvoir informer le plus de personnes concernées, de mieux faire connaître le syndrome de Turner, de mieux comprendre les personnes atteintes de ce syndrome et d'échanger avec d'autres associations Turner. Elle comprend une cinquantaine de membres dont une trentaine (28 en 2007) de personnes de tous âges atteintes d'un ST. Ces dernières sont toutes de langue maternelle française et résident dans la partie francophone de la Suisse.

Conformément aux règles déontologiques inhérentes au domaine de la recherche clinique et expérimentale, nous avons envoyé à tous ses membres, soit aux parents des enfants et adolescentes Turner et aux adultes Turner, un formulaire de consentement pour la participation à notre étude en janvier 2007.

Treize personnes ont répondu favorablement à notre appel. Durant l'étude, une personne s'est retirée pour des raisons personnelles.

In fine et suite à un cas de « mortalité » au cours de notre recherche, notre échantillon repose sur un effectif de douze sujets ST, lesquels présentent un large éventail d'âges, s'étalant de huit ans à cinquante ans. Vu l'étendue des âges, nous avons subdivisé l'échantillon en catégories, soit six groupes d'appartenance susceptibles de fournir des informations liées à une perspective développementale.

Le caryotype de notre échantillon n'est pas homogène. En effet, trois sujets souffrent d'une forme mosaïque alors que les neuf autres ont une perte totale d'un des deux chromosomes X. En termes de pourcentage, les sujets 45 XO représentent 75 % de notre échantillon. Nous aurions pu éliminer les formes mosaïques afin d'obtenir un échantillon homogène avec des

sujets comparables, mais nous avons pris le parti d'intégrer ces sujets, avec l'idée d'obtenir des informations éventuelles quant à l'influence du caryotype.

Le tableau ci-dessous nous renseigne sur chacune de nos volontaires.

Tableau 1 Descriptif de l'échantillon des sujets ST

Sujets ST	Date de naissance	Age	Age en mois	Caryotype	Groupe
1	27.02.99	8;7	103	45XO	1
2	06.12.97	9;9	117	45XO	1
3	07.09.94	13;0	156	45XO	2
4	22.03.94	13;6	162	45,X/46,X,der(X)t(X ;X)(p11;q13) ou i(X)(q10)*	2
5	04.04.92	15;6	186	45XO	3
6	14.10.91	15;11	191	Mosaïque**	3
7	11.03.91	16;7	199	45,X/46,X,i(X)(q10)	3
8	25.03.82	25;6	306	45XO	4
9	03.03.78	29;7	355	45XO	5
10	21.01.76	31;8	380	45XO	5
11	27.09.74	33;0	396	45XO	5
12	20.03.56	51;6	618	45XO	6

*Mosaïque de 2 populations cellulaires, l'une à 45,X et l'autre comprenant un isochrome X.

** Caryotype non communiqué.

Par souci de confidentialité, le nom des sujets n'est pas révélé. Nous avons attribué à chaque participante un numéro associé aux lettres « ST », ce qui offre l'avantage de les différencier tout en préservant leur anonymat.

L'âge de chaque sujet ST est exprimé également en mois, cela à des fins de comparaison avec les sujets témoins de notre recherche. Cet âge a été calculé et arrêté sur la base du jour de la première session de tests selon la pratique habituelle en cas d'évaluation se prolongeant dans le temps.

Les groupes d'appartenance constitués de façon empirique mais non arbitraire répondent non seulement à une logique visant une perspective développementale, comme dit précédemment, mais également et avant tout à une logique statistique. La subdivision de notre échantillon en sous-groupes a pour but d'organiser les observations tirées des résultats expérimentaux, afin d'en faciliter la compréhension et l'interprétation. Cependant, la question de la variable « catégorie d'âges » reste entière dans le domaine de la statistique, et donc ici.
Les découpages que l'on retrouve dans les variables factuelles sont la plupart du temps des

conventions très commodes qui « structurent » la réalité et lui donnent une consistance qu'elle n'a pas réellement. Comme le souligne Merllié (1990, p. 126), *« la variabilité de l'instrument de mesure n'est donc pas liée seulement à celle des conditions techniques de sa mise en œuvre dans des enquêtes, mais elle est fonction également des objets auxquels on l'applique* ».

Tableau 2 Subdivision de l'échantillon ST en groupes selon la catégorie d'âges

Groupe	Catégorie d'âges	Nombre de sujets	Caryotypes
I	8 -9 ans	2	XO/XO
II	13 ans	2	XO/Mos
III	15-16 ans	3	XO/Mos/Mos
IV	25 ans	1	XO
V	29-33 ans	3	XO/XO/XO
VI	51 ans	1	XO

Légende : XO = monosomie totale ; Mos = forme mosaïque.

Si certains groupes se sont imposés de façon évidente, d'autres nous ont demandé un temps de réflexion.

Ainsi, le groupe I concerne deux enfants suivant une scolarité primaire (3p et 4p, équivalents de CE2 et CM1)*.

Le groupe II est constitué par deux préadolescentes ayant quasiment le même âge. Il en est de même du groupe III.

Le groupe IV est problématique, puisqu'il ne comporte qu'une personne. Nous avons longuement réfléchi à la question, envisageant initialement d'y inclure le sujet ST 5 (29 ;7 ans). Or, il est ressorti de nos différents entretiens et échanges que ces deux sujets n'affichaient pas la même maturité. Nous avons tenu compte de cette impression clinique et avons inséré le sujet ST 5 dans le groupe V, ce qui paraît cohérent : trois jeunes femmes dans la trentaine.

Quant au dernier « groupe », il se trouve lui aussi constitué d'une seule personne.

4.1.1 Données anamnestiques

Si les sujets ont en commun une pathologie génétique, elles ont chacune des caractéristiques

* Nous exposons ci-après le système scolaire suisse.

idiosyncrasiques liées à leur histoire familiale, leur éducation, leur parcours de vie. Il nous a paru important de connaître certaines données personnelles pour rendre compte d'une réalité autre que cognitive.

Nous avons procédé à une anamnèse succincte de chacune d'elles, au moyen d'un questionnaire que nous avons appelé « fiche personnelle ». Elaboré sous deux formes : l'une pour les enfants et adolescentes, l'autre pour les adultes, ce document permet de recueillir des informations générales quant à la famille, au diagnostic du syndrome, à la scolarité, à la formation professionnelle, aux difficultés rencontrées …

Les renseignements obtenus ont été complétés et affinés par les informations issues de nos échanges lors de nos différentes rencontres avec les sujets et/ou avec les parents pour les plus jeunes.

Nous en avons fait une synthèse susceptible de nous donner une vision globale de l'histoire de nos sujets.

4.1.1.1 Données personnelles

Tableau 3 Données personnelles

		Langue maternelle	**Fratrie**	**Antécédents familiaux**
8-9 ans	XO	Français, allemand	1 sœur 10 ans	RAS
	XO	Français	1 frère 12 ans (dyslexique)	RAS
13 ans	XO	Français	1 frère 15 ans	RAS
	Mos	Français	1 demi-frère 2 ans (côté paternel)	RAS
15/16 ans	XO	Français	3 sœurs 14 ans, 11 ans (dyslexique), 9 ans	Trisomie 21 (sœur 1995-1997)
	Mos	Français	1 sœur 18 ans	RAS
	Mos	Français	1 sœur 18 ans, 1 demi-frère 12 ans, 1 demi-sœur 10 ans (côté maternel)	RAS
25 ans	XO	Français	1 frère 22 ans	RAS
29-32 ans	XO	Français	1 frère 26 ans	RAS
	XO	Français	-------	RAS
	XO	Français	1 frère 48 ans, 1 sœur 35 ans	RAS
51 ans	XO	Français	2 frères 62 ans et 54 ans	RAS

Apparemment, le syndrome touchant une enfant de la famille apparaît *de novo*, hors antécédents familiaux.

4.1.1.2 Histoire médicale

Tableau 3.1 Histoire médicale

		Poids naissance/taille	**Grossesse**	**Accouchement**
8-9 ans	XO	2,930 kg / 47,5 cm	RAS, prise de poids 7kg	3 semaines avant terme, forceps
	XO	3,110 kg / 46 cm	RAS	A terme
13 ans	XO	3,300 kg / 47 cm	RAS	Provoqué 2 semaines avant terme
	Mos	2,270 kg / 43 cm	Echo 6ème mois : retard statural fémur (sans suite)	Prématuré, 35ème semaine
15/16 ans	XO	3,280 kg / 46 cm	RAS	A terme, rapide
	Mos	2,500 kg / 45 cm	RAS	2 semaines avant terme
	Mos	3,100 kg / 46 cm	RAS	A terme
25 ans	XO	2,700 kg / 46 cm	RAS	A terme
29-32 ans	XO	2,800 kg / 47 cm	RAS	A terme
	XO	2,780 kg / 42,5 cm	RAS	A terme
	XO	3,100 kg / 51 cm	RAS	A terme
51 ans	XO	Non connus	RAS	A terme

Dans l'ensemble, on relève un poids et une taille de naissance se situant entre les 10èmes et 25èmes percentiles si l'on se réfère à une table des courbes des poids et des tailles en fonction de l'âge gestationnel (Leroy et Lefort, Paris, 1971).

La grossesse et l'accouchement n'ont été marqués par aucune complication, à l'exception d'un cas de prématurité.

4.1.1.3 Diagnostic ST et suivi médical

Tableau 3.2 Diagnostic ST et suivi médical

		Diagnostic Quand	Diagnostic Comment	Diagnostic Qui	Traitement
8-9 ans	XO	Naissance	Œdèmes aux pieds remarqués par infirmière	Généticien de HUG	Injection hormones de croissance dès 3 ans Ritaline dès 7 ans (hyperactivité) Risperdal (angoisses et dépression par rapport à Ritaline) Ditropan (vessie hyperactive)
	XO	3 ans	Suspicion parentale (suite à émission TV)	pédiatre	Hormone de croissance dès 4 ans
13 ans	XO	Période intra-utérine	Amniocentèse	Gynécologue du CHUV	Hormones de croissance (6j/7) dès 4 ans jusqu'à 14 ans env.
	Mos	3 ans et demi	Suspicion parentale (suite à article dans journal)	Pédiatre et endocrinologue	Injection hormone de croissance dès 4 ans jusqu'à maturité osseuse / patches d'œstrogènes dès 12 ans
15-16 ans	XO	5 ans	Suspicion parentale (relation mère-enfant difficile)	Endocrinologue du CHU Berne	Hormones de croissance dès 7 ans, ttt poursuivi Œstrogènes dès12 ans
	Mos	2 ans	Suspicion parentale (ne grandissait pas)	Pédiatre et CHUV	Hormones de croissance dès 3 ans à 15 ans Ttt hypothyroïdie dès 10 ans (à vie)
	Mos	5 ans	Suspicion parentale (apprentissages moteurs)	Pédiatre et généticien HUG	Hormones de croissance dès 5 ans à 15 ans Œstrogènes dès 15 ans
25 ans	XO	Naissance	Difficultés urinaires, problèmes rénaux vus par pédiatre	Pédiatre, hôpital de Martigny	Hormones de croissance et œstrogènes
29-32 ans	XO	13 ans	Suspicion pédiatre (courbe de croissance stagnante)	Endocrinologue HUG	Hormones de croissance (de 13 à 16 ans) Œstrogènes Hypotenseur Hormone thyroïdienne (dès 26 ans)
	XO	Naissance	Œdèmes aux pieds remarqués par médecin-assistant	Hôpital de Fribourg	Hormones de croissance (dès 14 ans) Œstrogènes (dès 15 ans) Ttt hypothyroïdie (dès 14 ans) Ttt circulation sanguine (fluidité)
	XO	Naissance	Œdèmes aux pieds remarqués par pédiatre	Hôpital Genève	Hormones de croissance (de 12 à 14 ans). Œstrogènes. Hormones thyroïdiennes (dès 14 ans)
51 ans	XO	Naissance	Pédiatre (constat immédiat)	Maternité Vaud	Suivi cardiaque, sinon rien selon l'époque

En considérant notre échantillon, il semblerait qu'autrefois le diagnostic était posé à la naissance déjà. En y regardant de plus près, le fait que l'enfant ait des œdèmes aux pieds a certainement orienté l'équipe médicale vers la suspicion d'un trouble génétique.

Retenons donc que d'une façon générale, et même de nos jours, le diagnostic n'est pas forcément immédiat.

Pour notre échantillon, les parents sont à la source du diagnostic dans une proportion de 33 % (quatre cas sur douze)

Le pédiatre joue un rôle de médiateur ; il adresse l'enfant et ses parents aux services spécialisés (génétique, endocrinologie).

Le traitement courant actuel consiste en injections d'hormones de croissance (durée variable) et prise d'œstrogènes (pilule, patch) dès l'adolescence.

4.1.1.4 Aspect développemental

Tableau 3.3.1 Aspect développemental : enfants et adolescentes

		Acquisition marche	**Acquisition langage**	**Maladies/opérations**
8-9 ans	XO	11 mois	12 mois	Otites jusqu'à 6 ans (pose de drains à 4 ans) Végétations-amygdales (2 ans) Perte auditive oreille G (sons graves) Hypermétrope (+4) 2 yeux Intolérance lactose
	XO	13 mois	20 mois ?	Otites à répétition Tympanoplastie oreille gauche (2007) Problèmes cardiaques (valve bicuspide)
13 ans	XO	13 mois	10 mois	Otites à répétition Reflux et pleurs fréquents pendant 1ère année Problèmes digestifs
	Mos	17 mois	15 mois	Rhumes et otites (dès 4 mois) Végétations et 7 poses de drains Infections urinaires (bébé)
15/16 ans	XO	16 mois	Normal	Début méningite à 8 mois Otites à répétition Végétations et amygdales Tympanoplastie oreille gauche(2006)
	Mos	11 mois	?	Otites à répétitions Ongles incarnés (opération)
	Mos	15 mois	12 mois	Otites à répétitions Ablation naevi (13 ans)

Tableau 3.3.2 Aspect développemental : adultes

		Acquisition marche	Acquisition langage	Maladies/opérations
29-32 ans	XO	Tardive	24 mois ?	Otites à répétition Hypertension Hypothyroïdie Hypermétrope
	XO	Tardive (problème hanches)	?	Otites à répétitions Végétations et amygdales Dysplasie des 2 hanches (opérations de 1 à 6 ans) Orthodontie Thrombose avec embolie pulmonaire (21 ans) Hypothyroïdie Diabète (2001) Baisse audition Début ostéoporose
	XO	16 mois	Normal	Végétation Myopie
25 ans	XO	17 mois	24 mois ?	Otites à répétition Opérations reins, yeux, cœur
29-32 ans	XO	Tardive	24 mois ?	Otites à répétition Hypertension Hypothyroïdie Hypermétrope
	XO	Tardive (problème hanches)	?	Otites à répétitions Végétations et amygdales Dysplasie des 2 hanches (opérations de 1 à 6 ans) Orthodontie Thrombose avec embolie pulmonaire (21 ans) Hypothyroïdie Diabète (2001) Baisse audition Début ostéoporose
	XO	16 mois	Normal	Végétation Myopie
51 ans	XO	Normale	Rapide ?	Otites à répétition 12 opérations (oreille, cœur) Perte audition accentuée avec le temps Myopie

Les données recueillies à propos de l'acquisition de la marche semblent indiquer un léger retard par rapport à la norme. En ce qui concerne le langage, les données reposent sur une interprétation des parents (premiers mot-phrases ou premières phrases ?). En reprenant ce point avec les personnes concernées, il semble que dans la majorité des cas le langage soit apparu de façon rapide.

Au plan médical, il ressort une faiblesse ORL. Une certaine perte d'audition est souvent

mentionnée, en lien ou non avec des otites à répétition lors de la petite enfance. La perte auditive ou l'apparition d'une perte auditive semble s'accentuer dès l'âge adulte. Par ailleurs, la question d'une malformation de l'oreille interne se pose : trois sujets ont bénéficié d'une tympanoplastie. Le problème ORL serait accentué dans les cas de monosomie totale.
Des malformations cardiaques sont signalées dans le cas de monosomie totale.
Certaines jeunes adultes souffrent d'une hypothyroïdie.

4.1.1.5 Scolarité / formation professionnelle

Tableau 3.4 Scolarité / formation professionnelle

		Scolarité*	Formation professionnelle*	Aide dans le cadre scolaire et/ou de la formation professionnelle
8-9 ans	XO	3P (R0)		Non
	XO	4P (R0)		Non
13 ans	XO	7M0 (R0)		Non (école privée)
	Mos	8PP (R0)		Non
15/16 ans	XO	9PP (R1)		1x/semaine soutien par éducatrice spécialisée
	Mos	9MO (R1)		Non
	Mos	10ème Préapprentissage (admission retardée, R0)		Non
25 ans	XO	9 ans (R0)	Employée de commerce (CFC) à 100 %	Non
29-32 ans	XO	Section moderne (R1)	Employée de commerce (CFC par ESC) à 100 %	Soutien math et comptabilité pendant CFC
	XO	Section moderne (R1)	Assistante médicale (formation école privée, CFC) à 50 % et AI 50 %	Heures d'appui Soutien en maths
	XO	Section moderne (R1)	Hôtesse d'accueil (école privée de tourisme, CFC) à 100 %	Non
51 ans	XO	Section moderne (R1)	Laborantine médicale (ES) à 100 %	Non

R0 : sans retard scolaire (pas de doublement).
R1 : un an de retard scolaire.
ESC : Ecole Supérieure de Commerce.
AI : Assurance Invalidité (sorte de COTOREP).
ES : école spécialisée, ancienne formation professionnelle de 3 ans.

[*] Le système scolaire suisse compte neuf années obligatoires divisées en niveaux primaire et secondaire. Le primaire comporte 5 années : 1P, 2P, 3P, 4P et 5P (équivalentes au CP, CE1, CE2,...). L'enfant commence la 1P à l'âge de 6 ans révolu, sauf dérogation (admission retardée ou avancement). Le niveau secondaire (soit de la 6ème à la 2ème en France) est organisé en sections. En effet, au cours de la 6ème année s'opère une sélection des élèves en fonction de différents critères, dont les performances scolaires. A l'issue de cette année, les élèves sont dirigés, selon leurs résultats, vers l'une des trois sections définies : la section préprofessionnelle, la section moderne ou la section maturité. Selon les cantons, et bien que la Suisse soit un petit pays, ces trois voies ou sections ne portent pas le même nom ! Pour simplifier (nos sujets venant de différents cantons), nous nous baserons ici sur une des nombreuses nomenclatures possibles, soit celle employée dans le canton de Neuchâtel.
Au niveau de l'orientation professionnelle et de façon très synthétique, au terme de la première section (fin 9PP, école obligatoire), l'élève a la possibilité de faire une 10ème année de « préapprentissage » dans une école subséquente (idée de parfaire ses connaissances scolaires, d'affiner son choix professionnel), ou de s'orienter directement vers une formation professionnelle de type CFC (certificat fédéral de capacité) par « apprentissage chez un patron » (formation duale de 3 ou 4 ans selon le métier) ou « en écoles de métiers » (formation de 4 ans à plein temps). La section moderne permet à l'élève de s'orienter, outre vers les formations par apprentissage, vers une filière « études » en poursuivant le cursus dans 1) une école de culture générale nécessaire pour poursuivre des études paramédicales et/ou sociales via une Haute Ecole Spécialisée (HES infirmier, technicien en radiologie médicale, assistant social, éducateur), 2) une école supérieure de commerce permettant d'obtenir un CFC d'employé de commerce et de poursuivre vers une HES «gestion et administration ». Enfin, la section maturité, voie des études, offre à l'élève le choix entre les formations précitées et celui d'aller au lycée académique (Baccalauréat) permettant l'accès ultérieur aux formations universitaires.

Du point de vue scolaire, la moitié des sujets de notre échantillon a redoublé une année dans son cursus scolaire obligatoire. Le doublement intervient toujours au secondaire. Le primaire ne pose en général pas de problème.
L'école n'offre que peu de soutien ad hoc, si ce n'est l'aménagement de quelques heures de soutien en mathématiques. Les informations issues de nos entretiens indiquent que dans l'ensemble, les sujets travaillent beaucoup pour l'école, s'appuyant sur de l'apprentissage par

par cœur. Les parents passent énormément de temps dans l'accompagnement des devoirs à domicile.

L'orientation professionnelle est quasi exclusive : métiers à connotation féminine, soit le domaine du bureau et du paramédical. Toutes les adultes, à l'exception d'une personne, ont un taux d'activité de 100 %. Elles disent être épuisées après une journée de travail. Dans leur activité professionnelle, elles déploient des stratégies propres pour ne rien oublier, par exemple elles notent tout ce qui est à faire, et se disent vite dépassées par la gestion d'activités à mener en parallèle.

4.1.1.6 Difficultés rencontrées

Tableau 3.5 Difficultés

		Difficultés scolaires	**Difficultés quotidiennes**	**Prises en charge**
8-9 ans	XO	RAS, bavarde et dérange les autres	Parle tout le temps Distraite Gère mal le temps	Psychothérapie
	XO	Organisation, concentration	Peine à s'intégrer aux enfants de son âge	Orthophonie (pour un bilan)
13 ans	XO	Mathématiques	Vive, agitée	Psychothérapie (1 an) 1h hebdomadaire appui extra-scolaire
	Mos	Concentration, organisation, rapidité Représentation mentale (maths)	Oublis, organisation Maladresse motrice	Psychomotricité Psychothérapie Tomatis
15/16 ans	XO	Concentration, organisation et rapidité	Dito	Psychomotricité
	Mos	Mathématiques	RAS	Orthophonie
	Mos	Mathématiques	Fatigable	Remédiation logico-mathématique
25 ans	XO	RAS	Fatigue Mal de dos	--------
29-32 ans	XO	Concentration, confiance en soi Mathématiques	Fatigue, concentration, estime de soi	Orthophonie (troubles articulo-phonatoires, qlq séances)
	XO	Calligraphie, calcul mental, géométrie (représentation), gymnastique	Fatigue, concentration, manque de confiance	Ergothérapie (enfance et adolescence)
	XO	Concentration	Confiance en soi	Orthophonie Psychomotricité Psychothérapie
51 ans	XO	Concentration	Fatigue, concentration	Orthophonie (dyslexie) Psychothérapie

Des difficultés de nature exécutive (concentration, organisation, vitesse de traitement, imagerie mentale) semblent récurrentes sur le plan scolaire. Les difficultés en mathématiques sont prononcées dès le secondaire.

Les aides apportées sont de nature parascolaire et/ou privée. Elles impliquent l'orthophonie, la psychomotricité et l'ergothérapie, suggérant qu'il existe des troubles de nature langagière et motrice.

Au quotidien, on retrouve les mêmes difficultés exécutives. Dès l'adolescence, la fatigabilité devient un élément important. Le manque de confiance en soi est également cité.

Il nous est apparu que les filles de 8 à 13 ans sont plutôt vives, extraverties et « infatigables ». Des qualificatifs qui pourraient s'inscrire dans un tableau d'enfant « hyperactif ». Les adolescentes nous ont paru réservées et davantage inhibées. Elles nous ont fait part de leurs inquiétudes face aux pairs (elles ne veulent pas qu'on sache…) et de tourmentes à propos de leurs éventuelles relations amoureuses. Les adultes, quant à elles, offrent le même tableau que celles-ci, mis à part notre sujet de 51 ans, qui est la seule à ne pas avoir eu de traitement hormonal et qui se présente comme énergique et logorrhéique.

Une difficulté propre aux adultes concerne le permis de conduire. Elles expliquent la difficulté à coordonner les gestes, à les automatiser, à anticiper et à tenir compte de toutes les informations visuelle, par exemple les panneaux de circulation. La plupart ont essuyé tant d'échecs, qu'elles ont dû adopter la conduite automatique. Notre doyenne (ST12) a même dû faire aménager sa voiture pour être à hauteur (pédales, siège et volant adaptés). Pratiquement, si elles peuvent éviter de prendre le volant, elles le font. En effet, elles n'arrivent jamais à un endroit sans se tromper de route, ce qui devient un sujet de plaisanterie dans le groupe.

Notons encore que le fait d'avoir une petite taille (cela concerne ST 10 et ST 12) demande, selon elles, de s'imposer davantage sur le lieu de travail face aux collègues par exemple. Sur un plan domestique, une petite stature a également des incidences, par exemple sur la façon de ranger les affaires dans les placards (rien en hauteur). La visite de l'appartement de notre doyenne a été édifiante : l'agencement de la cuisine a été réalisé sur mesure. Ce genre de problème est bien sûr idiosyncrasique et ne concerne pas la génération qui a bénéficié d'un traitement hormonal de croissance.

4.1.1.7 Aspect psychosocial

Toutes privilégient les relations à deux ou trois, n'étant pas à l'aise dans un grand groupe. Leur réseau d'amis est donc plutôt restreint. Les adultes se retrouvent souvent entre elles pour l'organisation de sorties, d'où l'importance selon elles d'appartenir à l'association S.T.A.R.T. Deux des jeunes adultes ont une vie amoureuse, ce qui comporte des bénéfices secondaires sur leur estime de soi et indirectement sur celle des autres adultes ST qu'elles fréquentent : « c'est possible ».

Au niveau des loisirs, on cite fréquemment la natation, le cinéma et un attrait pour la gastronomie.

Du point de vue des parents, les enfants et préadolescentes seraient volontaires, parfois autoritaires et labiles dans leurs émotions. A l'adolescence, l'humeur est qualifiée d'égale. Pour la question de la reconnaissance faciale des émotions, seuls les parents des deux enfants de 8 et 9 ans indiquent que petites, leurs filles avaient du mal à comprendre que le parent était fâché. Il fallait monter le ton de la voix pour se faire comprendre.

4.2 Echantillon du groupe contrôle

Nous avons apparié notre échantillon de sujets ST à soixante sujets témoins, à savoir cinq témoins pour un sujet ST.

Le choix de notre échantillon de témoins a été élaboré avec rigueur, afin d'éliminer des variables parasites liées à un appariement fait au hasard. Il répond donc à des critères précis :

1. Le sexe : il s'agit bien évidemment de sujets contrôles féminins exclusivement.
2. L'âge : les enfants et adolescentes contrôles n'ont pas plus de 6 mois de différence par rapport à l'âge du sujet ST avec qui elles sont appariées. Pour les adultes, nous avons retenu une tolérance de plus ou moins douze mois.
3. La langue maternelle : les sujets témoins sont de langue maternelle française.
4. Le degré de scolarité : les sujets témoins se trouvent dans un degré de scolarité similaire (cinq degrés possibles pour le niveau primaire et quatre degrés pour le secondaire).

5. Le niveau de scolarité : nous avons respecté les sections.
6. La profession (pour les adultes) : dans la mesure du possible, nous avons choisi des sujets contrôle ayant la même profession. Dans de rares cas, nous avons retenu des sujets contrôles affichant un niveau d'études comparable.
7. L'origine géographique : nous avons tenu à avoir des sujets témoins demeurant en Suisse (Canton de Neuchâtel), notamment en raison des divergences entre les systèmes scolaires et professionnels suisses et français, ces divergences pouvant biaiser pour une part les résultats expérimentaux.
8. Le niveau socio-économique de la famille.

Sur la base d'un entretien avec les enseignants pour les sujets scolarisés, et d'un entretien avec les sujets adultes elles-mêmes, nous avons exclu de notre échantillon toute personne rencontrant ou ayant rencontré des difficultés scolaires en raison par exemple d'une dyslexie, d'une dysorthographie, d'une dyspraxie, d'un trouble de l'attention ou souffrant de troubles psychoaffectifs.

En ce qui concerne l'appariement avec les enfants et adolescentes Turner, nous avons recruté nos sujets contrôles au sein d'écoles primaire, secondaire et tertiaire du canton de Neuchâtel, avec l'autorisation des directeurs des établissements et des parents, ainsi qu'avec l'accord des enseignants et des élèves concernées. Ces dernières devaient être consentantes pour faire partie de l'étude.
Les adultes sujets contrôles ont été recrutées pour l'essentiel dans différents secrétariats des services de l'Etat de Neuchâtel, ainsi qu'en milieu hospitalier.

L'âge des sujets témoins a été calculé en mois. Nous avons retenu l'âge exact qu'avait chaque sujet lors de la première passation des épreuves, afin d'avoir un point de comparaison fixe avec les sujets Turner. Pour les distinguer des sujets ST, nous leur avons attribué la lettre « C » dans le texte.

Tableau 4 Descriptif des sujets témoins du groupe I

	Témoins	Date de naissance	Age	Age en mois	Scolarité
ST1	C1.	18.01.99	9;0 ans	108	3P*
	C2.	20.01.99	9;0 ans	108	3P
	C3.	26.08.99	8;5 ans	101	3P
	C4.	30.04.99	8;9 ans	105	3P
	C5.	13.10.98	9;3 ans	111	3P
ST 2	C1.	02.11.97	10;2 ans	122	4P**
	C2.	22.12.97	10;1 ans	121	4P
	C3.	12.09.97	10;4 ans	124	4P
	C4.	30.10.97	10;2 ans	122	4P
	C5.	02.06.97	10;7 ans	127	4P

3P* = CE2.
4P** = CM1.

Tableau 4.1 Descriptif des sujets témoins du groupe II

	Témoins	Date de naissance	Age	Age en mois	Scolarité
ST 3	C1.	28.10.94	13;0 ans	156	7MO*
	C2.	04.09.94	13;2 ans	158	7MO
	C3.	15.12.94	12;11 ans	155	7MO
	C4.	31.12.94	13;0 ans	156	7MO
	C5.	19.11.94	13;2 ans	158	7MO
ST 4	C1.	02.06.94	13;5 ans	161	8PP**
	C2.	14.04.94	13;7 ans	163	8PP
	C3.	11.03.94	13;10 ans	166	8PP
	C4.	18.04.94	13;9ans	165	8PP
	C5.	22.06.94	13;7 ans	163	8PP

* Degré 7, section moderne = 5ème.
** Degré 8, section préprofessionnelle = 3ème.

Tableau 4.2 Descriptif des sujets témoins du groupe III

	Témoins	Date de naissance	Age	Age en mois	Scolarité
ST 5	C1.	10.03.92	15;10 ans	190	9PP*
	C2.	18.12.91	16;1 ans	193	9PP
	C3.	18.10.92	15;4 ans	184	9PP
	C4.	27.01.92	16;0 ans	192	9PP
	C5.	15.04.92	15;9 ans	189	9PP
ST 6	C1.	06.11.91	15;11 ans	191	9MO
	C2.	16.04.92	15;9 ans	189	9MO
	C3.	14.01.92	16;0 ans	192	9MO
	C4.	18.02.92	15;11 ans	191	9MO
	C5.	10.06.92	15;7 ans	187	9MO
ST 7	C1.	20.05.91	16;8 ans	200	10 préapprentissage**
	C2.	12.07.91	16;5 ans	197	10 préapprentissage
	C3.	07.10.90	17;4 ans	208	Apprentie 1ère année***
	C4.	19.01.92	16;1 ans	193	10 préapprentissage
	C5.	20.04.91	16;10 ans	202	10 préapprentissage

* Degré 9 = 3ème.
** Degré 10 = classe de préapprentissage, hors scolarité obligatoire.
*** Apprentissage dual d’employée de commerce.

Tableau 4.3 Descriptif des sujets témoins du « groupe » IV

	Témoins	Date de naissance	Age	Age en mois	Profession
ST 8	C1.	15.04.82	25;7 ans	307	Employée de commerce
	C2.	10.07.83	24;3 ans	291	Employée de commerce
	C3.	20.10.83	24;1 ans	289	Employée de commerce
	C4.	02.12.83	24;2 ans	290	Employée de commerce
	C5.	25.08.82	25;5 ans	305	Employée de commerce

Tableau 4.4 Descriptif des sujets témoins du groupe V

	Témoins	Date de naissance	Age	Age en mois	Scolarité
ST 9	C1.	23.08.78	29;5 ans	353	Employée de commerce
	C2.	06.12.78	29;3 ans	351	Employée de commerce
	C3.	22.05.77	30;9 ans	369	Employée de commerce
	C4.	24.04.78	29;10 ans	358	Employée de commerce
	C5.	13.12.78	29;3 ans	351	Employée de commerce
ST 10	C1.	19.08.75	32;2 ans	386	Employée de commerce
	C2.	16.01.76	32;0 ans	384	Employée de commerce
	C3.	19.08.76	31;6 ans	378	Employée de commerce
	C4.	11.06.75	32;8 ans	392	Employée de commerce
	C5.	29.07.76	31;7 ans	379	Employée de commerce
ST 11	C1.	29.07.74	33;2 ans	398	Employée de commerce
	C2.	03.05.74	33;6 ans	402	Employée de commerce
	C3.	17.11.73	34;2 ans	410	Employée de commerce
	C4.	02.03.73	34;11 ans	419	Employée de commerce
	C5.	13.07.74	33;7 ans	403	Employée de commerce

Tableau 4.5 Descriptif des sujets témoins du « groupe » VI

	Témoins	Date de naissance	Age	Age en mois	Profession
ST 12	C1.	10.04.57	50;6 ans	606	Employée de commerce
	C2.	08.11.57	50;3 ans	603	Employée de commerce
	C3.	19.07.57	50;7 ans	607	Infirmière*
	C4.	25.10.57	50;3 ans	603	Infirmière*
	C5.	01.04.55	50;10 ans	634	Infirmière*

* Infirmière : ancienne formation de 3 ans.

4.3 Groupe ST et groupe contrôle

Après avoir présenté les caractéristiques de nos deux échantillons de population respective et avant de conclure ce chapitre, il nous est apparu utile d’en faire brève une synthèse rappelant le nombre de sujets impliqués, la valeur statistique des effectifs des deux groupes g1 (sujets ST) et g2 (sujets contrôles) et celle des effectifs liée à l’appariement des sujets en catégories d’âges.

Avant cela, nous présentons un bref aperçu des âges de chacune des 12 sujets ST mis en correspondance avec l'âge moyen de leurs cinq témoins. Cette moyenne a été calculée en transformant les âges en mois. Nous indiquons également l'écart-type de cette moyenne. Celui-ci indique que les différences d'âge les plus élevées concernent les sujets témoins adultes : si le recrutement d'enfants et d'adolescentes témoins est facilité par l'organisation même de l'école en classe s'âges, celui des adultes est plus délicat.

Dans l'ensemble, la moyenne d'âge des témoins correspond relativement bien au sujet ST qu'elles représentent. Les différences observées, qui vont le plus souvent dans le sens d'un âge légèrement plus élevé pour les témoins, est dû au fait que la passation du protocole expérimental s'est déroulée deux ou trois mois après celle des sujets ST. C'est dire qu'un sujet ST et son contrôle étant de la même année et du même mois accuseront une différence d'âge au final, différence « vieillissant » les témoins. C'est notamment le cas pour ST2.

Tableau 5 **Comparaison de l'âge exprimé en mois des sujets ST avec l'âge moyen des 5 sujets témoins, et écart-type**

Sujets ST	Age moyen des 5 témoins	Ecart-type
ST1 103 mois	106,6 mois	3,78
ST2 117 mois	123,2 mois	2,39
ST3 156 mois	156,6 mois	1,34
ST4 162 mois	163,6 mois	1,95
ST5 186 mois	189,6 mois	3,51
ST6 191 mois	190,8 mois	1,095
ST7 199 mois	200 mois	5,61
ST8 306 mois	296,4 mois	8,82
ST9 355 mois	356,4 mois	7,60
ST10 380 mois	383,8 mois	5,67
ST11 396 mois	406,4 mois	8,26
ST12 618 mois	610,6 mois	13,20

Tableau 4 **Récapitulatif des effectifs des deux échantillons g1 et g2**

Groupe ST /g1	Groupe contrôle/g2
N = 12 / 16,7 %	N = 60 / 83,3 %

Le test du Khi-deux indique que les effectifs retenus pour nos deux échantillons ont en termes de représentation une très bonne valeur statistique, puisque le chi-carré est égal à 32,00 et est significatif au seuil de .01.

L'analyse de notre population divisée en sous-groupes, soit six catégories d'âges, permet également de souligner la valeur statistique de cette représentation, le chi-carré étant égal à 12,00 avec une significativité au seuil de .05.

On peut en conclure que malgré le petit effectif de g1, le fait d'avoir un rapport de 5 pour 1 en ce qui concerne l'appariement avec des sujets témoins, contribue à donner une valeur statistique solide à notre population de recherche. Ceci est fondamental pour l'analyse des données recueillies au travers de nos expérimentations.

Chapitre 5 Protocole expérimental

Notre protocole expérimental dont nous allons décrire ci-après le contenu, les procédures et les conditions de passation, est constitué de 11 épreuves centrées sur le traitement unimodal et le traitement intermodal, qui sont elles-mêmes subdivisées pour la plupart en sous-épreuves. Au total, 28 épreuves et/ou sous-épreuves ont été passées par l'ensemble de notre population de recherche, sujets ST et leurs témoins.

Les données recueillies sont quantifiées en temps de réaction exprimés en millièmes de seconde (ms) et en scores (nombre de bonnes réponses).

Par souci méthodologique et pour avoir un tableau informatif complet, nous avons par ailleurs effectué une évaluation spécifique uniquement avec les sujets Turner. D'une part, la notion d'un « profil Turner » discordant (QIV > QIP) obtenu au travers d'une échelle de type Wechsler semblant incertaine, il nous a semblé judicieux de procéder à une évaluation de l'efficience intellectuelle. D'autre part, pour aborder la question souvent mentionnées dans la littérature de difficultés d'ordre psychosocial dans le syndrome de Turner, il nous a semblé pertinent de recueillir des informations, aussi sommaires soient-elles, à l'aide d'une échelle de personnalité. Ces deux aspects, niveau intellectuel et données psychoaffectives, ne nous éloignent en rien de notre objectif initial centré sur le traitement intermodal. Ils apportent un éclairage au phénotype neuropsychologique de ce syndrome dans une approche holistique en tenant compte du fonctionnement cognitif et affectif.

5.1 Description des épreuves utilisées

Notre protocole expérimental s'appuie pour une part sur quelques épreuves standardisées et normalisées, issues de la psychologie clinique à visée neuropsychologique, et en grande partie sur des épreuves expérimentales, élaborées dans le cadre du laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives de l'Institut de Psychologie de l'Université Paris Descartes.

5.1.1 EPREUVES NE CONCERNANT QUE LES SUJETS TURNER

I. Echelles d'intelligence : WISC-IV[1] / WAIS-III[2]

Ces deux échelles d'évaluation de l'intelligence couramment utilisées par les praticiens ont fait l'objet d'une évaluation auprès des sujets Turner exclusivement : le WISC-IV a été proposé aux enfants et adolescentes et la WAIS-III aux adultes. Les subtests des deux échelles n'étant pas totalement identiques, nous avons fait passer l'ensemble des épreuves aux sujets, à l'exception des subtests optionnels *Barrages* et *Information* pour le WISC-IV et du subtest *Assemblage d'objets* pour la WAIS-III. Les subtests *Identification de concepts* et *Raisonnement verbal* spécifiques au WISC-IV ont été conservés lors de la passation, puisqu'il s'agit de subtests principaux intervenant dans le calcul final des indices. Il en de même pour le subtest *Information* de la WAIS-III.

Ainsi, les subtests communs aux deux échelles permettant de comparer l'ensemble de l'échantillon ST sont les suivants :

1. *Similitudes ; Vocabulaire ; Compréhension*
2. *Cubes ; Matrices ; Complètement d'images*
3. *Mémoire des chiffres ; Séquence Lettres-Chiffres ; Arithmétique*
4. *Code ; Symboles.*

Au niveau des notes composites, nous avons retenu les quatre indices factoriels calculés sur la base des subtests principaux et avons ignoré le « QIV » et le « QIP » propres à la WAIS-III. Cela permet de pallier certaines différences de construction entre les deux échelles (dues au fait que le WISC-IV est un test plus récent) et d'avoir des points de comparaison fiables sur le plan factoriel entre les enfants et adultes. Ces quatre indices, ainsi que les subtests dont ils découlent, sont présentés dans le tableau suivant :

---

[1] Wechsler, D. (2005). *WISC-IV. Echelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants, 4ème édition*. Paris, ECPA.
[2] Wechsler, D. (2000). *WAIS-III : Echelle d'Intelligence de Wechsler pour Adultes, 3ème édition*. Paris, ECPA.

Tableau 7 Subtests impliqués dans le calcul des quatre indices selon le WISC-IV/WAIS-III

Indices*	**WISC-IV**	**WAIS-III**
IVC	Similitudes	Similitudes
	Vocabulaire	Vocabulaire
	Compréhension	Information
IRP/IOP	Cubes	Cubes
	Identification de concepts	Complètement d'images
	Matrices	Matrices
IMT	Mémoire des chiffres	Mémoire des chiffres
	Séquence Lettre-Chiffres	Séquence Lettres-Chiffres
		Arithmétique
IVT	Code	Code
	Symboles	Symboles

***** IVC : indice de compréhension verbale.
***** IRP/IOP : indice de raisonnement perceptif (WISC-IV) / indice d'organisation perceptive (WAIS-III).
***** IMT : indice de mémoire de travail.
***** IVT : indice de vitesse de traitement.

Au-delà de l'organisation factorielle des indices, on peut également faire la distinction entre « intelligence cristallisée » et « intelligence fluide » applicable à l'indice de compréhension verbale et à celui de raisonnement perceptif ou d'organisation perceptive.

II. Echelles de personnalité : MDI-C[3] et NEO PI-R[4]

Le choix de nos deux échelles a été difficile du fait que notre échantillon de sujets ST est constitué à la fois d'enfants et d'adultes. Il devait répondre à la contrainte d'évaluer plus ou moins les mêmes facettes dans ces deux cohortes de population, cela d'une manière relativement rapide et simple dans sa passation. L'emploi de deux épreuves différentes, l'une pour les enfants et adolescentes et l'autre pour les adultes, s'est dès lors imposé.

Bien que la MDI-C soit une échelle composite de dépression pour l'enfant, elle a la particularité de se centrer sur certains axes de la personnalité, tels l'anxiété, l'estime de soi, l'introversion sociale, le pessimisme, qu'il semble important d'évaluer auprès d'une population d'enfants et adolescentes Turner. Les données recensées dans la littérature confirment nos observations cliniques avec les enfants et les adolescentes Turner, chez

[3] Berndt, D.J. et Kaiser, C.F. (1999). *MDI-C : Echelle composite de dépression pour enfants.* Paris, ECPA.
[4] Costa, P.T. et McCrae, R.R., Rolland, J.P. (adaptation française) (1998). *Inventaire NEO PI-R.* Paris, ECPA.

lesquelles nous avons souvent relevé des comportements extravertis pour les plus jeunes et plutôt introvertis chez les plus âgées. Cette échelle est susceptible de donner un éclairage à ce propos. Nous utilisons donc la MDI-C dans une perspective exploratoire d'un pan de la personnalité.

Quant à l'inventaire du NEO PI-R, outil explorant la personnalité d'une façon large, il permet de mettre en parallèle de par sa construction certains des domaines qu'il évalue avec les composantes issues de la MDI-C.

II.1. MDI-C (échelle composite de dépression pour l'enfant)

Cette échelle permet d'explorer le monde émotionnel de l'enfant et de l'adolescent en se centrant sur l'aspect « dépression ». Il s'agit d'un outil évaluant certains troubles de l'humeur à travers huit dimensions : anxiété, estime de soi, humeur triste, sentiment d'impuissance, introversion sociale, faible énergie, pessimisme, et provocation.

Matériel :

Questionnaire de 79 items rédigé dans un langage facile d'accès pour les enfants, puisqu'il s'agit d'une auto-évaluation.

Population concernée:

Enfants et adolescents de 8 à 17 ans.

Résultats :

Huit échelles (anxiété, estime de soi, humeur triste, sentiment d'impuissance, introversion sociale, faible énergie, pessimisme, et provocation) et un score total exprimés en scores T à partir des notes brutes.

Un indice de réponses rares.

Un indicateur de tendance au suicide.

Un profil normé « garçon » et un profil normé « fille » selon des classe d'âges : 8 - 10 ans,
11 – 13 ans et 14 - 17 ans.

II.2 NEO PI-R (Inventaire de Personnalité - Révisé)

Inventaire de personnalité selon le modèle du « Five Factor Model », il permet d'évaluer la personnalité selon 5 dimensions principales constituées elles-mêmes de 30 traits ou facettes qui se rapportent à chacun de ces cinq domaines.

Matériel :
Questionnaire de 240 items sous forme d'auto-évaluation et feuille de report de réponses.
Temps de passation libre estimé à 30 ou 40 min.

Population concernée :
Adolescents et adultes.

Résultats :
5 domaines « N E O A C » (névrotisme, extraversion, ouverture, agréabilité, conscience) constitués par structure factorielle de 30 facettes:

- N : anxiété, colère-hostilité, dépression, timidité sociale, impulsivité, vulnérabilité.
- E : chaleur, grégarité, asservité, activité, recherche de sensations, émotions positives.
- O : ouverture aux rêveries, à l'esthétique, aux sentiments, aux actions, aux idées, aux valeurs.
- A : confiance, droiture, altruisme, compliance, modestie, sensibilité.
- C : compétence, ordre, sens du devoir, recherche de réussite, autodiscipline, délibération.

Cotation :
Profil normé « hommes » et normé « femmes » selon l'âge.
Etalonnage des domaines et facettes en note T ; étalonnage des facettes en percentiles.

5.1.2 EPREUVES COMMUNES AU GROUPE ST ET AU GROUPE CONTROLE

I. Epreuve de Jugement unimodal*

Cette épreuve expérimentale informatisée a été conçue par Monique Plaza. Elle comporte deux volets, l'un centré sur le traitement unimodal auditif, l'autre sur le traitement unimodal visuel. Dans les deux cas, il s'agit de vérifier l'intégrité du traitement unimodal auditif ou visuel du sujet par une tâche de jugement de congruence ou de non congruence de stimuli auditifs ou visuels, selon l'épreuve concernée.
Chaque stimulus a la particularité d'être « fractionné » dans sa présentation : par exemple, pour la partie auditive, le mot entendu [chaussure] est prononcé [chau] - *scansion* - [ssure].
La tâche du sujet consiste à juger si les deux parties de sons entendus forment ou non

* Protocole réalisé pour la partie technique par Magali Boibieux, assistante-ingénieure, Laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives (UMR CNRS 8189) Université Paris Descartes, selon une idée originale de Monique Plaza.

ensemble un mot (un signifiant avec signifié). Pour la partie visuelle, deux dessins, séparés par un espace blanc et représentant chacun une partie d'un objet, apparaissent sur l'écran d'ordinateur. Le sujet doit juger si les deux parties « mises ensemble » forment un objet réel.

I.1 Jugement unimodal auditif

L'épreuve est constituée de 24 items auditifs, dont 12 items corrects (mots ayant un signifié) et 12 items non corrects (non mots). Les 12 items corrects ont été sélectionnés parmi les signifiants des images normées de Snodgrass et Vanderwart (1980).

Elle est générée par le programme E-Prime©* qui permet d'enregistrer automatiquement et en arrière plan de la passation

- les réponses du sujet (réponse correcte « l » ou incorrecte « s »)
- les temps de réaction du sujet, exprimés en ms.

Mode de traitement : unimodal, sur entrée auditive → sortie « motrice » (frappe de deux touches sur le clavier).

Programmation : les touches « l » et « s » du clavier sont prédéfinies comme étant les touches dont va se servir le sujet pour donner sa réponse : « l » réponse correcte et « s » réponse incorrecte. Une fois la réponse donnée, aucune correction n'est possible.

Le temps de présentation du stimulus auditif est variable puisque dépendant de la nature de la production (voir annexe A).

L'enregistrement du temps de réaction se fait automatiquement dès que le sujet frappe l'une des deux touches du clavier. Il prend en compte la réponse du sujet durant le temps de présentation de l'item ou après celle-ci.

L'enchaînement des items est généré par la frappe d'une des deux touches ; c'est donc le sujet qui donne le rythme en fonction de sa vitesse pour répondre.

Un temps de pause de 1000 ms est prédéfini entre la réponse du sujet et l'apparition de la cible suivante.

L'ordre de passation des items est identique pour chaque sujet (annexe A1).

Au cours du test, l'écran de l'ordinateur reste gris (pas de distracteurs visuels).

* E-Prime Copyright © 2002 Psychology Software Tools.

Les stimuli ont été enregistrés avec le logiciel Adobe Audition© à partir d'une voix féminine. Chaque stimulus est composé de la première partie de mot puis d'un silence (équivalent en temps pour tous les stimuli) et de la seconde partie de mot.
4 séquences d'entraînement.
24 séquences de test : 12 congruents (C), 12 non congruents (NC) selon l'illustration suivante :

- Item congruent : séquence entendue [ba] - [llon]
- Item non congruent : séquence entendue [en] - [vate]

Procédure :
Un autocollant vert recouvre la touche « l » du clavier, un autocollant rouge recouvre la touche « s »[*]. La touche «verte » signifie que l'item est correct ; la touche « rouge » signifie que l'item est incorrect.
Le sujet est placé devant l'ordinateur. L'expérimentateur est assis à son côté.
Ce dernier « lance » l'épreuve. Apparaît alors la consigne écrite sur l'écran. Le sujet est invité à en prendre connaissance. Pour les jeunes sujets, l'examinateur lit la consigne avec eux, ajoutant des explications supplémentaires au besoin. Après s'être assuré que le sujet a bien compris la tâche, l'épreuve commence.
Le sujet traite l'item et appuie sur l'une des deux touches.

Consigne : sur l'écran
« *Bonjour. Vous allez entendre deux parties de mots. Si elles forment bien un mot, appuyez sur la touche verte, sinon appuyez sur la touche rouge. C'est à vous !* ».

Résultats :

- score : somme des bonnes réponses (maximum 24)
- temps de réaction moyen en ms, sur la base des bonnes réponses uniquement[**].

[*] Clavier d'ordinateur de type « AZERTY ».
[**] Afin de ne pas créer un biais dans les résultats où interviennent des temps de réaction liés à des réponses précises, il est d'usage de ne pas comptabiliser les mauvaises réponses pour le calcul d'un temps moyen d'exécution. En effet, les raisons d'une fausse réponse peuvent être multiples. Comme notre dispositif est de type « on » « off », les seules bonnes réponses ont du sens dans l'analyse du temps de traitement.

I.2 Jugement unimodal visuel

L'épreuve est construite selon le même canevas que l'épreuve de jugement auditif.

Elle est constituée de 24 items visuels dont 12 items corrects (objet unique) et 12 items incorrects (deux parties d'objets différents).

Les stimuli visuels ont été sélectionnés parmi la banque de dessins en couleur réalisée par Bruno Rossion (Université du Louvain, Belgique) et Gilles Pontois (Université de Tilburg, Pays-Bas), dont les données normatives sont similaires à celles des 260 images, dessins en noir et blanc, que Snodgrass et Vanderwart (1980) avaient collectées. Chacun des dessins en couleur respecte les originaux de Snodgrass (J. Rossion et G. Pourtois, 2004).

Mode de traitement : unimodal, sur entrée visuelle → sortie « motrice » (frappe de deux touches sur le clavier).

Programmation :

L'épreuve a été créée avec le logiciel E-Prime©.

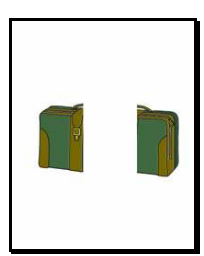
Les touches « l » et « s » du clavier sont prédéfinies (même dispositif que pour l'épreuve précédente).

Chaque image de type bitmap est placée au centre de l'écran sur un fond blanc.

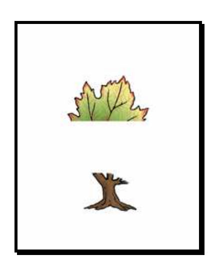
La taille de l'image présentée sur l'écran équivaut à 200 * 248 pixels.

L'espace de séparation entre les deux éléments constituant l'image est de taille similaire pour toutes les séquences ou items. Seules l'orientation de cet espace crée par un rectangle blanc change en fonction des caractéristiques des images, ainsi que le montrent les deux exemples suivants :

Item congruent



Item non congruent



La présentation de la cible a une durée infinie. Elle disparaît quand le sujet donne sa réponse en appuyant sur l'une ou l'autre des deux touches du clavier. La séquence suivante apparaît au bout de 1000 ms.
4 séquences d'entraînement.
24 séquences de test, dont 12 congruents et 12 non congruents (ordre de passation et illustration des items en annexe B).

Procédure :
Même dispositif que pour l'épreuve précédente (touche verte et touche rouge, pas de possibilité d'autocorrection).

Consigne : apparaît sur l'écran
« *Bonjour. Vous allez voir deux parties d'objets. Si elles forment bien un seul objet, appuyez sur la touche verte, sinon appuyez sur la touche rouge. C'est à vous !* ».

Résultats :
- score : somme des bonnes réponses (maximum 24)
- temps de réaction moyen en ms, sur la base des bonnes réponses uniquement.

II. PIJVA (Protocole Intermodal de Jugement Visuel-Auditif)*

Il s'agit d'une épreuve expérimentale informatisée conçue par Monique Plaza, dont nous n'avons gardé que 48 items. Elle vise à tester les capacités de traitement intermodal visuel et auditif. Deux situations sont envisagées : l'une où l'information visuelle est de type pictural (images) et l'autre de type langagier (mots écrits). La tâche du sujet consiste à juger de la congruence ou non congruence de deux stimuli, visuel et auditif, présentés simultanément.
Les deux épreuves ont été créées avec le logiciel E-Prime©.

II.1 Pijva « image - mot entendu »

Le sujet entend un mot et voit en même temps une image sur l'écran de l'ordinateur. Des erreurs de nature sémantique et phonémique ont été introduites.

* Epreuve réalisée pour la partie technique par Magali Boibieux, assistante-ingénieure, Laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives (UMR CNRS 8189), Université Paris Descartes.

Il doit juger si les deux éléments sont congruents, c'est-à-dire qu'ils ont le même signifiant, ou non congruents, en appuyant le plus rapidement possible sur la touche adéquate du clavier.

Mode de traitement : intermodal, entrée visuelle et auditive → sortie « motrice » (frappe de deux touches sur le clavier).

Programmation :

Les touches « l » (verte) et « s » (rouge) du clavier sont prédéfinies comme touches-réponses.

Déroulement d'une séquence :

Croix de fixation sur l'écran (300 ms) - Cible visuelle/auditivo-verbale (1500 ms) - Prise de réponse automatique pendant la présentation de la cible ou après (selon la rapidité de traitement du sujet) - Pause (700 ms) entre la réponse du sujet et l'apparition de la séquence suivante.

Les stimuli visuels sont issus d'une sélection d'images choisies parmi la Snodgrass en couleur (Rossion et Pourtois, 2004).

Les images sont placées au centre de l'écran sur un fond blanc.

Taille des images : 197 * 281 pixels ou l'inverse en fonction de la nature de l'objet.

Les stimuli auditifs ont été enregistrés avec le logiciel Adobe Audition©. Ils ont ensuite été retraités et harmonisés au niveau de l'amplitude. La durée de chaque stimulus auditif (mot) est variable, puisque tributaire de la longueur du mot (annexe C).

Il y a 4 séquences d'entraînement. Au total, le test est constitué de 48 séquences dont 30 items congruents et 18 items non congruents avec 9 erreurs sémantiques et 9 erreurs phonologiques selon les exemples suivants :

Image	**Mot entendu**	**Réponse**
Mouche	[une mouche]	correct
orange	[une oranche]	erreur phonétique [ch/j]
guitare	[un violon]	erreur sémantique

L'ordre de présentation de chaque séquence a été contrebalancé en trois ordres différents donnant lieu à trois passations possibles (annexes C1, C2, C3).

Procédure :

Le sujet est placé devant l'ordinateur, l'examinateur est à sa gauche.

Même dispositif que pour les épreuves précédentes (touche verte et touche rouge, pas de possibilité d'autocorrection).

Afin d'éviter un éventuel effet d'ordre de passation, nous avons administré les trois ordres de passations différents selon les sujets ST (pour un même groupe d'âges, passations différentes) et en appliquant le même ordre de passation aux sujets contrôles associés.

Consigne :

« *Vous allez entendre un mot et en même temps vous verrez une image sur l'écran. Si vous pensez que les deux vont bien ensemble, vous appuyez sur la touche verte. Si vous pensez qu'ils ne vont pas ensemble, vous appuyez sur la touche rouge. Nous allons commencer par quatre exemples* ».

Résultats :

- score : somme des bonnes réponses (maximum 48)
- temps de réaction moyen en ms, sur la base des bonnes réponses uniquement.

II.2 Pijva « mot écrit - mot entendu »

Le sujet entend un mot et voit en même temps un mot écrit sur l'écran de l'ordinateur. Des erreurs de nature sémantique et phonémique ont été introduites.

Il doit juger si les deux éléments sont congruents, et ont donc le même signifiant, ou non congruents, en appuyant le plus rapidement possible sur la touche adéquate du clavier.

Mode de traitement : intermodal, entrée visuelle et auditive → sortie « motrice » (frappe de deux touches sur le clavier).

Programmation :

Configuration des touches « l » correct (vert) et « s » incorrect (rouge).

Déroulement d'une séquence :

Croix de fixation sur l'écran (300 ms) - Cible (1500 ms) - Réponse du sujet pendant ou après la présentation de la cible - Pause (700ms) - Apparition de la cible suivante.

Les mots sont présentés au centre de l'écran. La police est de type « courrier new, 30, gras ».

Les stimuli auditifs ont été enregistrés à l'aide du logiciel Adobe Audition©. Ils ont été harmonisés au niveau de leur amplitude ainsi que du bruit de fond susceptible d'être présent lors des enregistrements. Description des temps d'enregistrement en annexe D.

Il y a 4 séquences d'entraînement.

Le test comporte 48 séquences dont 16 items congruents et 32 items non congruents.

Exemples :

Mot entendu	Mot écrit	Réponse
[radis]	radis	correct
[nouille]	mouille	erreur phonologique
[œuf]	bœuf	erreur sémantique

L'ordre de présentation des stimuli a été contrebalancé en trois passations possibles (annexes D1, D2, D3).

Procédure : idem à II.1.

Consigne :

« *Vous allez entendre un mot et en même temps vous verrez un mot écrit sur l'écran. Si vous pensez que les deux vont bien ensemble, vous appuyez sur la touche verte. Si vous pensez qu'ils ne vont pas ensemble, vous appuyez sur la touche rouge. Nous allons commencer par quatre exemples* ».

Résultats :

- score : somme des bonnes réponses (maximum 48)
- temps de réaction moyen en ms, sur la base des bonnes réponses uniquement.

III. Epreuve « Apprentissage »[*] (unimodal et intermodal)

Le sujet doit mémoriser (encoder à court terme) une première cible auditive, visuelle ou les deux simultanément présentée sur l'écran. Apparaît alors une seconde cible qu'il doit comparer à celle mémorisée (reconnaissance) : s'il s'agit de la même cible, il appuie sur la

[*] Epreuve conçue par Monique Plaza et Laurence Chaby et réalisée pour la partie technique par Magali Boibieux, assistante-ingénieure, Laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives (UMR CNRS 8189) Université Paris Descartes.

touche verte, sinon sur la touche rouge. Huit cibles à comparer se succèdent en fonction de la rapidité du sujet. En donnant sa réponse sur le clavier, le sujet génère l'apparition de la cible suivante. Une fois les huit essais traités, il doit mémoriser un nouveau modèle et le comparer à huit cibles successives. En tout, il y a huit modèles à encoder avec huit cibles successives à reconnaître.

Le protocole *Apprentissage* comporte neuf épreuves, à savoir trois modules centrés sur le traitement unimodal auditif, trois modules sur le traitement unimodal visuel et trois autres sur le traitement intermodal visuel et auditif.

Les neuf épreuves ont été créées avec le logiciel E-Prime©.

Pour chaque item des neuf épreuves, la réponse et le temps de réaction du sujet sont automatiquement enregistrés.

La configuration des touches du clavier est identique aux épreuves précédentes : « l » correct (touche verte) et « s » incorrect (touche rouge).

III.1 *Apprentissage* unimodal auditif

Mode de traitement : unimodal, sur entrée auditive (mémorisation, reconnaissance) → sortie « motrice » (frappe de l'une des deux touches sur le clavier).

Programmation :

Déroulement d'une séquence :

a) Encodage :

Apparaît sur l'écran « Voici le modèle 1 » (1500 ms) - Cible auditive à encoder (600 ms) sur écran gris sans distracteurs - Apparaît sur l'écran « Attention » (3000 ms) …

b) Reconnaissance :

Après l'écran « Attention », la cible auditive no1 est diffusée (600ms) - Réponse du sujet qui appuie sur la touche verte ou la touche rouge (prise de réponse possible pendant et après la présentation de la cible ; tant que le sujet n'a pas répondu, la cible suivante n'apparaît pas) - Pause (700ms) - Apparition cible auditive no 2 - …, et ainsi de suite jusqu'à la cible no 8.

La partie auditive est constituée de trois épreuves (ou modules), l'une dont les stimuli sont des sons, l'autre des non-mots et la troisième des prénoms (annexe E). L'exemple suivant illustre le déroulement d'une séquence pour la partie « non mots » :

« Voici le modèle 1 » - [nolé] - «Attention » - [grati] - Réponse du sujet l ou s - [nolé] - Réponse du sujet - [itol] - Réponse - [vora] - Réponse - [nolé] - Réponse - [joupu] - Réponse - [mabo] - Réponse - [opul] - « Voici le modèle 2 », ….

Les stimuli « sons » proviennent d'une banque de données appelée Freesound©. Ils ont été traités avec le logiciel Adobe Audition©.
Les stimuli « non-mots » et « prénoms » ont également été enregistrés et traités pour l'amplitude, leur durée et l'aplanissement du bruit de fond à l'aide de ce logiciel.

Procédure :
Le sujet est placé devant l'ordinateur.

Consigne : sur l'écran d'ordinateur
« *Bonjour. Aujourd'hui on va faire ensemble un petit jeu* » - Barre espace du clavier - « *Attention le jeu va démarrer* ».
Avant d'appuyer sur la barre espace, expliquer au sujet qu'il va entendre un son ou un non mot ou un prénom, selon l'épreuve en jeu, et qu'il devra le mémoriser et le comparer à d'autres stimuli qui se succèderont : touche verte si le son / non mot / prénom est le même que le modèle mémorisé ou touche rouge si ce n'est pas le même. Dire que l'on va faire un premier essai d'entraînement.

Résultats : pour chaque module

- score : somme des bonnes réponses (maximum 64)
- temps de réaction moyen en ms (sur la base des bonnes réponses uniquement).

III.2 *Apprentissage* unimodal visuel

Mode de traitement : unimodal, sur entrée visuelle (mémorisation, reconnaissance) → sortie « motrice » (frappe de l'une des deux touches sur le clavier).

Programmation :
Déroulement d'une séquence :
a) Encodage :
Sur l'écran apparaît « Voici le modèle 1 » (1500 ms) - Croix sur l'écran (300ms) servant de point de fixation de l'attention - Apparaît la cible à encoder (2000 ms) - Puis « Attention » (1500 ms) …

b) Reconnaissance :

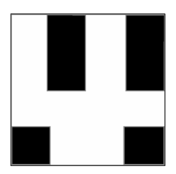
Après l'écran « Attention » - Croix (300 ms) - Apparition de la cible visuelle no1 (600 ms) - Réponse du sujet (possible pendant et après la présentation de la cible, touche verte si elle est la même que le modèle 1) - Pause (700ms) - Cible no 2 (600 ms) - Réponse du sujet - Pause (700 ms) - Cible no3 - ainsi de suite jusqu'à la cible no 8.

Cette partie « unimodale visuelle » est composée de trois épreuves reposant sur des stimuli de nature différente à savoir, des carrés, des traces et des visages :

Stimuli « Carrés » :

Ils ont été créés avec le logiciel Adobe Illustrator© et modifiés avec Adobe Photoshop©.

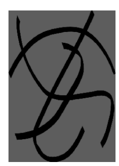
Taille de l'image : 298 * 298 pixels.



Stimuli « Traces » :

Ils ont été créés avec le logiciel Adobe Illustrator©.

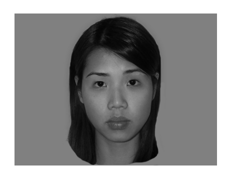
Taille de l'image : 225 * 318 pixels.



Stimuli « Visages » :

Les photos des visages proviennent d'une base de données proposée sur le site de l'université de Yale. Ils ont été modifiés avec le logiciel Adobe Photoshop©.

Taille de l'image : 425 * 318 pixels



Les trois types de stimuli visuels sont présentés sur un fond gris « 50/50 » (annexes E1, E2, E3).

Procédure: *idem* à la partie *Apprentissage* unimodal auditif.

Consigne: *idem* à la partie auditive en adaptant le contenu de la consigne au fait qu'il s'agit de stimuli visuels.

Résultats : pour chaque module

- score : somme des bonnes réponses (maximum 64)
- temps de réaction moyen en ms, sur la base des bonnes réponses uniquement.

III.3 *Apprentissage* intermodal auditif-visuel

Mode de traitement : intermodal auditif et visuel (mémorisation et reconnaissance) → sortie « motrice » (frappe de l'une des deux touches sur le clavier).

Programmation :

Déroulement d'une séquence :

a) Encodage :

« Voici le modèle » (1500 ms) - « Modèle 1 » - Croix de fixation (300 ms) - Cible auditive et visuelle (2000 ms) - « Attention » (3000 ms)…

b) Reconnaissance :

« Attention » - Croix 300 ms - Cible no 1- Réponse du sujet (pendant ou après la cible) - Pause (700 ms) - Cible no 2 -, etc.

La partie intermodale comporte trois modules 1) les stimuli « carrés » associés aux stimuli « sons », 2) les « traces » associées aux « non mots » et 3) les « visages » aux « prénoms ».

Ces stimuli ont les mêmes caractéristiques et propriétés que ceux des deux volets *Apprentissage* auditif et *Apprentissage* visuel. Ils ont l'unique particularité d'être associés dans leur présentation.

Par ailleurs, la situation de non congruence de cette partie intermodale est induite par le changement d'un seul des deux stimuli, auditif ou visuel, mais jamais les deux ensemble.

Procédure : identique aux modules auditifs et visuels.

Consigne : identique aux modules auditifs et visuels en adaptant la consigne orale au type de stimuli (dire qu'il s'agit de stimuli à la fois visuels et auditifs).

Résultats : pour chaque module

- score : somme des bonnes réponses (maximum 64)
- temps de réaction moyen en ms (sur la base des bonnes réponses uniquement).

IV. Epreuve de Jugement unimodal haptique†

Cette épreuve vise à tester la modalité perceptive tactilo-kinesthésique, dite « haptique ». Il s'agit pour le sujet de juger « à l'aveugle » de la congruence ou non congruence de deux objets en bois placés dans chaque main.

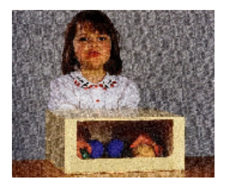
Elle comporte 24 items dont 16 congruents et 8 non congruents, soit un rapport de 2/3 de corrects et 1/3 d'incorrects. Nous avons délibérément choisi ce rapport pour contrôler un effet de « réponses dues au hasard » manifeste lors de la phase exploratoire de l'épreuve.

Techniquement, il n'a pas été possible d'informatiser la procédure.

Mode de traitement : unimodal, sur entrée haptique → sortie «verbale » (« oui », « non »).

Matériel :

Une « boîte à palper » aux dimensions 30x16x16 cm :



24 paires d'objets en bois (et 4 paires pour la phase d'entraînement) représentant des items congruents et non congruents selon l'exemple suivant :

Item congruent



Item non congruent



Feuille de réponse pour l'examinateur.

Chronomètre.

† Epreuve expérimentale réalisée par nous-même selon une idée originale de Monique Plaza.

Procédure :
Le sujet est assis, mains placées dans la boîte à palper, paumes ouvertes et dirigées vers le haut.

L'examinateur est en face du sujet. Il place, de façon simultanée, dans chaque paume du sujet un objet de la paire. A l'aveugle, le sujet doit dire si les deux objets sont pareils ou s'ils sont différents.

Le chronomètre est activé dès que le sujet a les objets dans ses mains. Il est arrêté dès la réponse orale « oui » ou « non » du sujet.

L'ordre de passation est le même pour tous les sujets.

Pour les items non congruents, la présentation de l'objet X dans la main gauche et de l'objet Y dans la main droite est strictement la même pour tous les sujets, de même l'orientation des objets placés dans chaque main est systématiquement semblable (liste des items selon ordre de passation, annexe F).

Consigne :
« *Vous allez placer vos deux mains dans cette boîte.*
Maintenant, je vais vous donner un objet dans chaque main, sans que vous ne les voyiez.
Votre tâche consiste à dire « oui » si vous pensez qu'il s'agit des deux mêmes objets, ou de dire « non », si vous pensez qu'il s'agit de deux objets différents.
Nous allons faire 4 essais avant de commencer ».
Après les 4 essais, dire qu'il s'agit de l'épreuve.

Résultats :

- score, soit le nombre de bonnes réponses (maximum 24)
- temps moyen de traitement en ms en ne considérant que les bonnes réponses.

V. Dénom 23 (dénomination haptique - verbale)[‡]

Cette épreuve expérimentale consiste en une tâche de dénomination à partir de stimuli haptiques, à savoir des stimuli que le sujet explore tactilement.

Mode de traitement : intermodal, sur entrée haptique → sortie verbale.

[‡] Epreuve expérimentale imaginée et réalisée par nous-même.

Matériel :

Boîte à palper.

23 objets (stimuli haptiques) à dénommer.

Ceux-ci ont été choisis en fonction du critère« objet réel » (R) *versus* « objet non réel » (NR). Un objet est considéré comme non réel s'il y a non respect de sa taille habituelle, c'est souvent le cas pour les jouets d'enfants tels des accessoires de poupées, et si son degré d'abstraction est élevé, tels les chiffres ou les lettres en mousse. La liste des items ainsi que leur caractéristique R/NR (11 R et 12 NR) se trouve en annexe G.

Feuille de passation pour l'examinateur.

Chronomètre.

Procédure :

Le sujet est assis, mains placées dans la boîte à palper.

Il n'y a pas d'items d'entraînement. L'épreuve débute dès que la consigne est comprise.

Le sujet est invité à dénommer le plus vite possible l'objet qu'il touche dans ses deux mains, et qu'il ne voit pas. Il a le droit à la non réponse (ne sait pas), auquel cas sa réponse est cotée comme mauvaise réponse.

Le chronomètre est enclenché dès que le sujet a l'objet dans ses mains. Il est arrêté au moment où le sujet donne sa réponse.

Consigne :

« *Vous allez placer vos mains dans cette boîte, paumes ouvertes dirigées vers le haut. Mettez vos mains l'une contre l'autre car je vais y déposer un objet. Vous devrez alors dire le plus vite possible son nom tandis que vous le touchez. Vous avez le droit de dire que vous ne savez pas. Attention, seule la première réponse donnée sera retenue, donc inutile de se précipiter* ».

Résultats :

- score, soit le nombre de bonnes réponses (maximum 23)
- temps moyen de traitement en ne considérant que les bonnes réponses.

VI. PIJHAV (Protocole Intermodal de Jugement Haptique-Visuel)[*]

Cette épreuve expérimentale vise à évaluer la capacité de traitement intermodal haptique et visuelle.

Pour des raisons pratiques, il n’a pas été possible de l’informatiser.

Le sujet est invité à juger si l’objet qu’il touche à l’aveugle est le même que celui qu’il voit simultanément (situation de congruence ou de non congruence).

Mode de traitement : intermodal, visuel et auditif → sortie verbale.

Matériel :

Boîte à palper.

24 objets classables en objets réels (R) *versus* objets non réels (NR).

24 images issues de la Snodgrass en couleurs (J. Rossion et G. Pourtois, 2004), imprimées en mode « paysage » selon les dimensions X= 10 et Y= 10 sur un papier 120 mg A4.

L’épreuve comporte 24 items soit 12 congruents et 12 non congruents selon l’illustration suivante :

Stimulus visuel	**Stimulus haptique**	**C/NC**	**R/NR**
Asperge	Carotte	NC	NR
Girafe	Girafe	C	NR

Support pour les images « Porta Book » (placé sur la boîte à hauteur des yeux du sujet) :



[*] Epreuve expérimentale imaginée et réalisée par nous-même.

Feuille de cotation de l'examinateur.
Chronomètre.

Procédure :
Le sujet est assis, mains placées en suspension dans la boîte à palper, paumes dirigées vers le bas.
L'expérimentateur est en face du sujet. Il place un objet au milieu de la boîte. Au moment où il va dévoiler l'image au sujet, il lui donne le signal pour prendre l'objet.
L'ordre de passation est le même pour tous les sujets. Au cours des différentes passations, chaque objet est placé dans la boîte en respectant une disposition identique, propre à l'objet.
Le chronomètre est enclenché dès que le sujet voit l'image et touche simultanément l'objet. Il est arrêté au moment où le sujet donne sa réponse (« oui » ou « non »).

Consigne :
« *Vous allez placer vos deux mains dans cette boîte.*
Je vais déposer un objet dans la boîte. Vous ne le toucherez et ne le prendrez qu'à mon signal (c'est-à-dire quand on dévoile l'image cachée qui se trouve sur le support). *Vous devrez alors dire « oui » si ce que vous touchez et voyez sur l'image c'est pareil ou « non » si ce n'est pas pareil*. Nous allons faire 4 essais avant de commencer ».
Après les 4 essais, dire qu'il s'agit de l'épreuve (ordre de passation et illustration des items, annexe H).

Résultats :

- score, soit le nombre de bonnes réponses (maximum 24)
- temps moyen de traitement en ms, sur la base des bonnes réponses.

VII. Déno 80 (dénomination visuelle – verbale)

Largement inspirée de la *DO 80* (Deloche et Hannequin, 1997), cette épreuve expérimentale s'en démarque par le fait qu'elle est informatisée dans sa passation.
Les 80 images de la *DO 80* ont été scannées et intégrées dans un fichier Power Point (images bitmap).
L'épreuve est présentée selon le mode « diaporama » avec vérification du chronométrage.

Mode de traitement : intermodal, sur entrée visuelle →sortie verbale.

Procédure :

Le sujet est invité à dénommer l'image qu'il voit sur l'écran.

Une fois sa réponse donnée, il appuie sur la barre espace pour faire venir l'item suivant.

Consigne :

« *En appuyant sur la barre espace vous ferez apparaître une image. Vous regarderez et direz simplement comment ça s'appelle. Prenez votre temps, mais comme il y a pas mal d'images, soyez bref et précis. Ne donnez qu'un seul nom à chaque fois* ».

Résultats :

- score, soit la somme des bonnes réponses (maximum 80). Seules les réponses « dominantes », selon les critères de la *D0 80*, sont acceptées
- temps total de réalisation pour l'ensemble de l'épreuve exprimé en ms.

VIII. DRA (Dénomination rapide)*

Ce programme informatisé permet d'évaluer la dénomination rapide chez l'enfant et l'adulte. Il comprend cinq écrans constitués de quatre stimuli visuels se répétant douze fois de façon aléatoire :

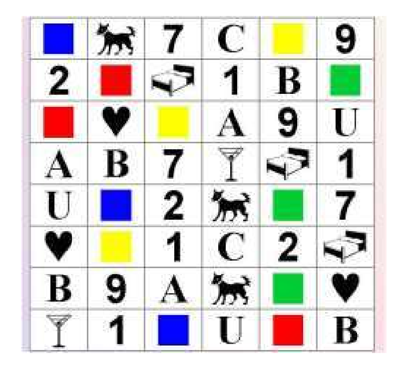
1. Un écran de 48 dessins correspondant à des mots monosyllabiques familiers (« chien », « cœur », « lit », « verre »).
2. Un écran de 48 chiffres : « 1 », « 2 », « 9 », « 7 ».
3. Un écran de 48 lettres : « A », « B », « U », « C ».
4. Un écran de 48 couleurs primaires : « rouge », « jaune », « bleu », « vert ».
5. Un écran de 48 stimuli alternés (dessins, chiffres, lettres, couleurs).

Mode de traitement : intermodal, sur entrée visuelle →sortie verbale.

*Plaza, M. (2005). *DRA, test de dénomination rapide enfants.* Adeprio diffusion, Chateauroux.
Plaza, M. (2006). *DRA, test de dénomination rapide adultes.* Adeprio diffusion, Chateauroux.

Procédure :

Le sujet est placé devant l'ordinateur. Il est familiarisé avec les stimuli pour chacune des planches (items d'entraînement). Il est ensuite invité à dénommer le plus rapidement possible les 48 items de chaque planche selon l'illustration suivante (« stimuli alternés »):



Consigne : sur l'écran, à lire avec le sujet.

Résultats : pour chaque écran

- score de bonnes réponses (maximum 48)
- temps de traitement total en ms.

IX. TEA-Ch* (tâches attentionnelles)

Le test d'Evaluation de l'Attention chez l'enfant est une batterie standardisée et normalisée pour enfants et adolescents âgés de six à treize ans. Il permet l'évaluation de différentes capacités attentionnelles.

Constitué de plusieurs subtests répartis selon trois grands facteurs (attention sélective, attention soutenue et flexibilité attentionnelle), cet outil peut être utilisé dans une perspective de recherche.

Nous avons choisi d'administrer certains subtests à l'ensemble de notre échantillon de population (enfants, adolescentes et adultes).

Les quatre subtests que nous avons retenus concernent l'attention sélective/focalisée en mode visuel ; l'attention soutenue en mode auditif ; l'attention soutenue et divisée en situation de traitement intermodal visuel et auditif et enfin le contrôle attentionnel dans sa composante de flexibilité mentale.

* Manly, T., Robertson, I. H., Anderson, V. et Nimmo-Smith, I. (2006). *TEA-Ch: Test de l'Attention Chez l'enfant*. Paris, ECPA.

IX.1 Recherche dans le ciel : attention visuelle sélective focalisée

Mode de traitement : unimodal, sur entrée visuelle → sortie « motrice ».

Procédure :

L'épreuve est constituée de deux parties chronométrées.

Dans la première partie, le sujet doit trouver le plus possible de vaisseaux spatiaux « cibles » (paire de vaisseaux identiques) sur une planche A3 où se trouvent également des vaisseaux spatiaux distracteurs (paires de vaisseaux différents).

Une phase d'entraînement la précède, dans laquelle on explique la tâche au sujet et notamment quel type de cible il devra entourer sur la planche.

Consigne entraînement :

« *Je vais vous demander d'entourer toutes les paires de vaisseaux spatiaux identiques que vous pouvez trouver sur cette planche* (planche-essai format A4, annexe I). *Essayez d'aller le plus vite possible, sans en oublier. Vous n'avez pas besoin de vous appliquer pour tracer le cercle* ».

Lorsque le sujet a effectué l'exemple, on administre l'épreuve.

Consigne :

« *Maintenant, vous allez faire la même chose sur cette grande planche* (A3). *A mon signal, vous commencerez à entourer toutes les paires de vaisseaux identiques le plus vite possible et sans en oublier* ».

Dans la seconde partie de l'épreuve, le sujet doit entourer, sur une autre planche A3, le plus vite possible toutes les paires de vaisseaux qui sont ici toutes identiques. Cette épreuve permet de mesurer le contrôle moteur, c'est-à-dire la rapidité du geste du sujet. Le résultat « contrôle moteur » est important puisqu'il est impliqué dans le calcul de la note attentionnelle finale de l'épreuve. En soustrayant son score à celui de la première partie attentionnelle visuelle, on obtient une mesure de sa capacité à réaliser la sélection attentionnelle visuelle en supprimant l'influence possible d'une lenteur motrice.

Consigne de la partie « contrôle moteur » :

« *C'est plus simple qu'avant parce que tous les vaisseaux spatiaux sont identiques. A mon signal, il faut que vous entouriez toutes les paires de vaisseaux, le plus vite possible, en essayant de ne pas en oublier* ».

Résultats :

- score : nombre de cibles trouvées (maximum 20)
- temps par cible en ms, soit temps total /nombre de cibles trouvées (C)
- note d'attention finale en ms: cette note exprime la qualité de l'attention sélective visuelle grâce au rapport vitesse/exactitude. Elle découle du calcul suivant : (C) moins temps (ms) par cible mis dans la partie contrôle moteur (temps total/nombre de cibles entourées, maximum15).

IX.2 Coups de fusil : attention auditive soutenue

Mode de traitement : unimodal sur entrée auditive → sortie verbale.

Procédure :

Le sujet doit compter mentalement le nombre de coups de fusil espacés de cinq cents à mille cinq cents millièmes de secondes qu'il entend à partir d'un CD audio. En raison d'un délai relativement long entre les « tirs », la tâche est peu attractive et suppose donc un effort pour maintenir l'attention.

Consigne :

« *Vous allez entendre une série de sons (coups de fusil) émis par le CD. Il faudra les compter dans votre tête, sans utiliser les doigts et dire combien vous en avez compté après chaque série. Le premier son que vous allez entendre est un signal qui indique le début de la série. Il apparaît aussi à la fin de la série. Il ne faut pas le compter. Faisons ensemble un exemple…* ».

Deux essais sont alors proposés pour s'assurer de la bonne compréhension de la tâche.

Résultat :

- score : somme des items corrects (maximum 10).

IX.3 Faire deux choses à la fois : attention soutenue et divisée intermodale

Il s'agit d'une épreuve qui combine les deux tâches des tests précédents : trouver des vaisseaux spatiaux identiques et compter les coups de fusil.

Mode de traitement : intermodal, sur entrée à la fois auditive et visuelle → sortie verbale et « motrice ».

Procédure :
En même temps que le sujet entoure les cibles (uniquement les paires de vaisseaux identiques) sur une planche A3, il doit compter le nombre de coups de fusil diffusés par le CD. Le temps de réalisation pour traiter toute la planche est chronométré.

Consigne :
« *Vous vous rappelez que vous deviez encercler les paires de vaisseaux identiques. Vous allez faire la même chose. Mais cette fois-ci, en même temps que les vaisseaux, vous allez compter les sons que vous entendez, comme tout à l'heure. Vous devez donc faire attention cette fois-ci à ce que vous entendez et à ce que vous voyez. Nous allons faire un exemple…* ».
Le sujet fait un essai pour se familiariser avec la tâche. Si celle-ci est comprise, on passe à l'administration de l'épreuve.

Résultat :
Note de performance exprimée en ms mesurant le **coût de la double tâche**. Cette note peut être positive (indice d'une charge attentionnelle plus grande en situation de double tâche que mono tâche), négative (indice d'un effet d'apprentissage) ou égale à zéro (*statu quo*).
Elle s'obtient selon la démarche suivante :

- nombre de séries de coups de fusil correctes (M), nombre de séries traitées par le sujet (N), temps mis par le sujet pour réaliser toute la planche (P)
- calcul de la proportion de bonnes réponses auditives (O) : O = M/N
- nombre de cibles visuelles correctement identifiées, maximum 20, (Q)
- calcul du temps par cible exprimé en ms (R) : R = P/Q
- calcul pondéré par cible (S) : R/O
- enfin, calcul de la note **coût de la double tâche** (T) : T = S-C, C étant le report de la note temps par cible obtenue au subtest IX.I *Recherche dans le ciel.*

IX.4 Les petits hommes verts : contrôle attentionnel / flexibilité mentale

Cette épreuve est quelque peu en marge des précédentes. Elle constitue un module en soi, visant à tester l'une des composantes des fonctions exécutives, à savoir la capacité de flexibilité mentale, qui requiert la participation de différents substrats cérébraux dédiés au traitement visuel, verbal, attentionnel, numérique, spatial… Le sujet peut échouer cette épreuve pour de nombreuses raisons. L'observation que l'on en tire et son interprétation ne

sont donc pas simples et sont à envisager sous l'angle plurifactoriel. Nous l'avons sélectionnée dans notre protocole pour avoir des données relativement larges sur la question des fonctions exécutives dans le syndrome de Turner.

Dans cette épreuve, le sujet doit, à plusieurs reprises, passer d'un comptage à l'endroit à un comptage à rebours, selon des règles édictées par le support visuel à disposition, c'est-à-dire un livret-test : des petits hommes verts dans leur souterrain avec, de temps en temps, des flèches indiquant que l'on doit changer le sens du comptage sans perdre le nombre auquel le sujet est parvenu. Sur le plan exécutif, cette tâche exige un contrôle attentionnel soutenu, une flexibilité mentale et une bonne mémoire de travail (annexe I1).

Procédure :

Le livret-test est ouvert à la page d'essai 1 devant le sujet. Chaque item est chronométré.

Consigne :

« *Vous allez compter à voix haute ces petits hommes verts qui sont dans une galerie souterraine en faisant attention de bien suivre le sens de cette galerie* ».

Montrer avec le doigt le sens de la galerie qui part du coin gauche en haut et va ensuite de droite à gauche, puis de gauche à droite, etc.

« *Ces flèches indiquent dans quel sens il faut compter. Quand la flèche monte, on compte à l'endroit, 1, 2, 3, 4, 5 …Quand elle descend, on compte à rebours, 5, 4 3, 2, 1. On commence par compter à l'endroit à partir de 1. Suivez mon doigt…un, deux, trois, quatre, cinq, six…là la flèche indique qu'il faut compter à l'envers à partir de six…donc cela donne cinq, quatre, trois, deux…ici la flèche nous indique de recommencer à l'endroit à partir de deux…, trois, quatre, cinq. La réponse à la fin est cinq* ».

Refaire une démonstration, puis laisser le sujet réaliser les deux essais. Le pointage est fait par l'examinateur qui garde une attitude neutre en cas d'erreur du sujet.

Résultats :

- score : somme des items corrects (maximum 7)
- temps moyen de traitement en ms, soit le temps total des items corrects divisé par le nombre total de changements de sens dévolus à ces items (maximum 26).

Le tableau ci-dessous nous indique le nombre de changements de sens en fonction de chacun des 7 items à effectuer :

Tableau 8 TEA-Ch, épreuve de flexibilité mentale : nombre de changements de sens selon les items

	Items 1	Items 2	Items 3	Items 4	Items 5	Items 6	Items 7	
Nombre de changements de sens	3	2	3	4	5	3	6	∑=26

Notons que le sujet peut « tomber » sur la bonne réponse finale parce qu'il a fait une double erreur de comptage. Dès lors, on ne retient pas cette réponse comme valide.

Par ailleurs, sur un plan qualitatif, il peut être intéressant de relever la nature des erreurs : une erreur de comptage peut signifier une faute d'attention, une erreur d'interférence peut signifier une incapacité de tenir compte du sens de la flèche et/ou d'une difficulté à traiter le plan visuo-spatial.

X. Test de reconnaissance des expressions faciales*

Cette épreuve informatisée teste la capacité de reconnaissance d'expressions faciales des sept émotions de base à savoir la joie, la tristesse, le dégoût, la peur, la surprise, la colère et la situation « neutre ». Ekman et Friesen (1976, 1978) ont montré qu'il s'agit d'émotions universellement reconnues et non pas liées à des codes culturels, d'où leur intérêt dans une perspective de recherche.

Mode de traitement : intermodal, sur entrée visuelle →sortie verbale.

Programmation :

Présentation de 49 photos (tirées d'Ekman et Friesen) avec le programme informatique Macromedia Projector©.

Les sept émotions de base apparaissent sept fois.

Temps de présentation pour chaque photo, 7000 ms.

Enregistrement automatique de la réponse du sujet par l'expérimentateur en appuyant sur l'une des touches du clavier prédéfinies (« J » pour joie ; « T » pour tristesse ; « C » pour colère ; « P » pour peur ; « S » pour surprise ; « D » pour dégoût ; « N » pour neutre).

Possibilité pour le sujet de changer de réponse avant les 7000 ms.

* Test informatisé et adapté d'Ekman et Friesen (1976).

Procédure :

Le sujet est placé devant l'ordinateur. Il a à sa disposition une feuille A4 sur laquelle sont inscrites les 7 réponses possibles, joie, surprise, dégoût, peur, colère, tristesse, neutre.

Lors du test, le sujet donne une réponse orale. L'expérimentateur appuie sur la touche du clavier qui correspond à la 1ère lettre de l'émotion proposée. Enregistrement automatique en arrière-plan des réponses du sujet.

Il n'y a pas d'items d'exemple, l'épreuve est lancée directement.

Consigne :

« *Vous allez voir défiler sur l'écran de l'ordinateur une série de 49 photos. Chaque photo sera présentée pendant 7 secondes.*

A chaque présentation, vous devrez choisir quelle émotion parmi celles proposées décrit le mieux l'expression du visage que vous verrez. Si vous trouvez que le visage n'exprime aucune émotion, choisissez « neutre ».

Vous répondrez oralement. Pour vous aider à répondre, vous disposez de cette feuille sur laquelle sont rappelées les différentes émotions possibles ».

La même consigne apparaît sur l'écran avant de commencer l'épreuve.

La liste des items selon leur ordre de passation, ainsi que les photos utilisées se trouvent en annexes J et J1.

Résultats :

- score total (maximum 49)
- score selon les 7 émotions (maximum 7 par émotion).

XI. SAMUEL*

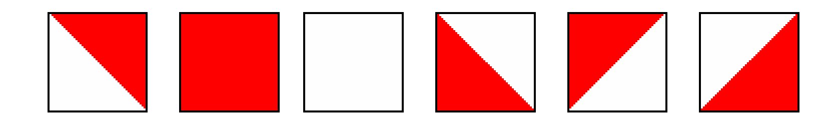
Il s'agit d'un test informatisé permettant de déterminer automatiquement les stratégies de résolution d'une tâche de performance cognitive de facteur G (général) et S (visuo-spatial). C'est, dans notre protocole, une épreuve en marge, dont l'intérêt est de donner un accès aux difficultés visuo-spatiales rapportées dans le syndrome de Turner.

La tâche inspirée de celle des cubes de *Kohs*, ou des *Cubes* du WISC/WAIS, consiste à reproduire en 2D et sur l'écran de l'ordinateur des figures géométriques abstraites à l'aide de carrés rouge, blanc et/ou bicolore (rouges et blancs) :

---

* Rozencwajg, P., Corroyer, D., Altman, P. (2001). *SAMUEL : diagnostic du fonctionnement intellectuel.* Cergy, Delta Expert Diffusion.

Figure 3 Formes géométriques employées dans Samuel



L'intérêt de cette épreuve réside dans l'enregistrement automatique des actions du sujet et leurs durées (regarder le modèle, placer tel carré dans telle orientation à tel emplacement, enlever tel carré dans telle orientation à tel emplacement).

A partir de l'enregistrement de ces actions, on obtient différents indices calculés automatiquement par le logiciel permettant une analyse clinique fine du comportement du sujet. Nous en avons retenu quatre, jugés pertinents pour notre objet d'étude centré sur le traitement visuo-spatial.

Phases du test :

- Une phase de familiarisation comprenant la réalisation d'un bonhomme et la reproduction de séquences de fleurs en temps libre (annexe K).
- La phase de test comprend 10 items dont 6 items s'appuyant sur une réalisation avec 4 éléments ou carrés et 4 items sur une réalisation avec 9 éléments en temps libre (annexe K1).

Contrairement aux cubes de *Kohs*, le modèle à réaliser ne reste pas affiché lors de la réalisation du sujet, qui est contraint de cliquer sur une case ad hoc pour visualiser à nouveau le modèle. Par ailleurs, les carrés à disposition pour réaliser le modèle ne peuvent pas subir de rotation, ils doivent être employés tels quels (voir l'illustration ci-dessus). Chaque carré peut être employé de façon illimitée, contrairement aux cubes de *Kohs* où le nombre de cubes est donné au sujet par l'expérimentateur. Enfin, les carrés des modèles font 1/3 de plus que les carrés qui permettent de reproduire les modèles, ce qui ne facilite pas la résolution.

Résultats : pour chaque modèle à 4 carrés et à 9 carrés

- le nombre d'items réussis (maximum 6 pour modèles à 4 éléments ; maximum 4 pour modèles à 9 éléments)
- le temps de réalisation total en ms
- le temps du 1er regard en ms (temps d'exploration initiale du modèle)
- le temps de regard total en ms (temps des observations totales du modèle).

5.2 Conditions de passation du protocole

La passation des tests s'est déroulée en deux phases. La première phase concerne les épreuves effectuées uniquement par le groupe ST (g1) et la seconde concerne le protocole expérimental commun aux deux groupes (g1 et g2).

5.2.1 Epreuves ne concernant que l'échantillon ST

Les WISC-IV/WAIS-III, ainsi que les échelles de personnalité ont été passés sur un intervalle de trois mois pour l'ensemble des sujets ST, soit d'avril à juin 2007, à l'exception de ST 7 à qui nous avions fait passer le WISC-IV un an auparavant et dont nous avons repris les résultats pour éviter une situation de retest.

L'administration du WISC-IV/WAIS-III s'est faite en une séance d'environ 90 mn, l'âge exact des sujets au jour de la passation étant les suivants :

Tableau 9 Age réel des sujets ST au jour de la passation du WISC-IV/WAIS-III

Echantillon ST	Age au jour de la passation
ST1	8;2 ans
ST2	9;5 ans
ST3	12;6 ans
ST4	13;2 ans
ST5	15;0 ans
ST6	15;7 ans
ST7	15;0 ans
ST8	25;1 ans
ST9	29;2 ans
ST10	31;3 ans
ST11	32;7 ans
ST12	51;1 ans

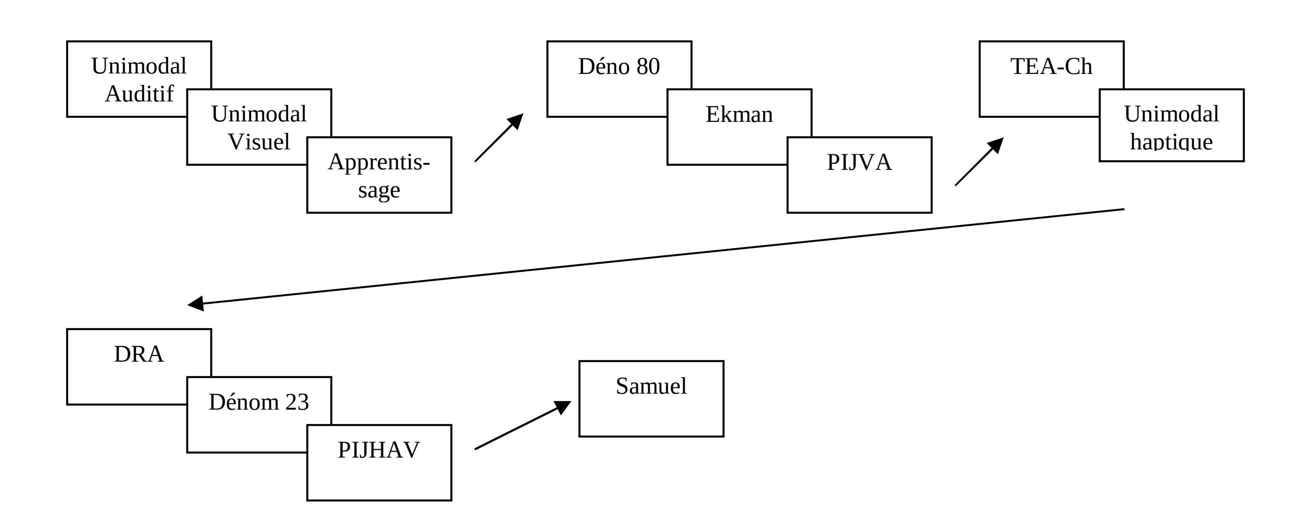
5.2.2 Epreuves communes aux deux échantillons de sujets

Le protocole expérimental a été administré selon le même ordre prédéfini pour nos deux groupes de population et en respectant le rythme de chaque sujet :

- L'épreuve attentionnelle *TEA-Ch* a toujours été passée en début d'une des séances.

- L'épreuve S*amuel* a fait l'objet d'une séance unique et a clos la série de séances totales.
- Une séance ne dépassait pas 60 mn. Si la fatigue du sujet était manifeste avant les 60 mn, la séance était écourtée.

Figure 4 Ordre de passation du protocole expérimental



Le groupe g1 (ST) a été testé dans une salle de séminaire du BFSH 2 mise à disposition par l'Institut de Psychologie de l'Université de Lausanne entre septembre et octobre 2007[*].

Un même sujet pouvait effectuer par journée et selon sa disponibilité, une, deux ou trois séances (coupées par des pauses).
L'ensemble du protocole aura nécessité cinq ou six séances par sujet.

Le groupe contrôle g2 a été testé entre janvier et mars 2008. Les sujets scolarisés ont été reçus dans le local réservé aux psychologues et orthophonistes des écoles primaire et secondaire. Les sujets adultes ont été reçus dans un bureau dédié aux consultations neuropsychologiques.

[*] A l'exception du sujet ST2 : en raison d'une tympanoplastie que l'enfant a subie en octobre 07, nous l'avons revue totalement rétablie en janvier 08 pour la dernière séance.

Lors de la phase d'évaluation, nous avons « perdu » un sujet contrôle. En effet, le sujet C23 ayant déménagé dans une autre ville, nous n'avons pas pu lui faire passer la dernière épreuve *Samuel.*

5.3 Traitement statistique des résultats

Les données recueillies ont été traitées avec le programme SPSS© (version 15.0 pour PC) et le logiciel STATVIEW© (version 4.02 pour Mac).

Les analyses effectuées, descriptive, bivariée et multivariée, sont fonction de la problématique étudiée et de l'effectif de l'échantillon considéré pour cette même problématique, ainsi que du type de variables à disposition. Le choix des analyses est systématiquement mentionné au début des chapitres concernés de la partie 3 « Etude et interprétation des résultats ».

Troisième partie

Etude et interprétation des résultats

Chapitre 6 Efficience intellectuelle WISC-IV/WAIS-III

Le but premier de cette étude est d'évaluer le niveau intellectuel des sujets ST et, ce faisant, de mettre en évidence la dissociation propre au Turner, telle qu'elle est rapportée dans la littérature. Il s'agit également de voir s'il existe des différences de performances selon le caryotype en s'appuyant sur la comparaison « XO » *versus* « mosaïque » de l'échantillon. Comme notre population ne comporte que trois sujets mosaïques (25 % de l'échantillon), les observations et les hypothèses proposées n'auront qu'une valeur indicative.

6.1 Les indices

Les résultats et les analyses effectuées ci-après concernent les indices des deux échelles de niveau et leurs subtests. La variable « QI total » n'a pas été retenue dans la mesure où, résultant de scores mesurant des capacités cognitives très variées, elle n'a pas de sens d'un point de vue clinique. De plus, les sujets de notre échantillon sont susceptibles de rencontrer des difficultés spécifiques affectant l'IRP/IOP (dissociation attendue entre les processus verbaux et les processus visuo-spatiaux). Considérer une performance globale pour définir l'efficience intellectuelle gommerait cette différence. Une autre remarque concerne le calcul de la moyenne de notes standard issues de différents sujets. Si cette méthode n'est pas utilisée au niveau de la clinique individuelle, elle est pertinente dans une perspective de recherche. Nous présentons donc dans ce qui suit des résultats fondés sur des moyennes et des résultats individuels, ces derniers reflétant la réalité à laquelle est confronté le praticien.

Tableau 10 Notes standard des indices : minimum, maximum observés / moyennes et écart-type

Indices	N	Minimum	Maximum	Moyenne NS	Ecart -type
ICV	12	91	124	106,75	10,128
IRP/IOP	12	78	124	96,92	14,267
IMT	12	62	112	87,75	13,383
IVT	12	86	134	102,67	13,193

Note standard des indices : moyenne NS = 100.

Sur la base de la moyenne de l'indice de compréhension verbale (ICV) et de raisonnement perceptif (IRP/IOP), les profils obtenus permettent d'exclure des tableaux évoquant une déficience intellectuelle. En revanche, il existe une variabilité interindividuelle mise en évidence par les valeurs minimales et maximales observées, ainsi que les écarts-types des moyennes des deux indices.

De même, nous relevons une variabilité entre les moyennes des différents indices : de façon attendue l'IRP/IOP est plus faible que l'ICV bien que la différence ne soit pas spectaculaire (10 points d'écart). Cependant, l'indice de mémoire de travail (IMT) est de tous les indices le plus effondré. L'IVT moyen se situe quant à lui dans la norme.

Ces observations sont confirmées par l'analyse statistique. En effet, le test-T d'échantillons appariés (appariement des indices par paire) met en évidence une différence significative entre les moyennes observées pour les paires suivantes :

- Paire ICV - IRP/IOP : t (11) = 2,378, $p < .037$, significatif au seuil de .05 selon la table de la loi de Student.
- Paire ICV – IMT : t (11) = 3,350, $p < .006$, significatif au seuil de .01.
- Paire IMT – IVT : t (11) = -3,768, $p < .003$, significatif au seuil de .01.

A partir d'analyses statistiques non paramétriques, les résultats du test de Wilcoxon basé sur la somme des rangs corroborent ces données :

Tableau 11 Test de Wilcoxon : valeurs du Z et signification bilatérale

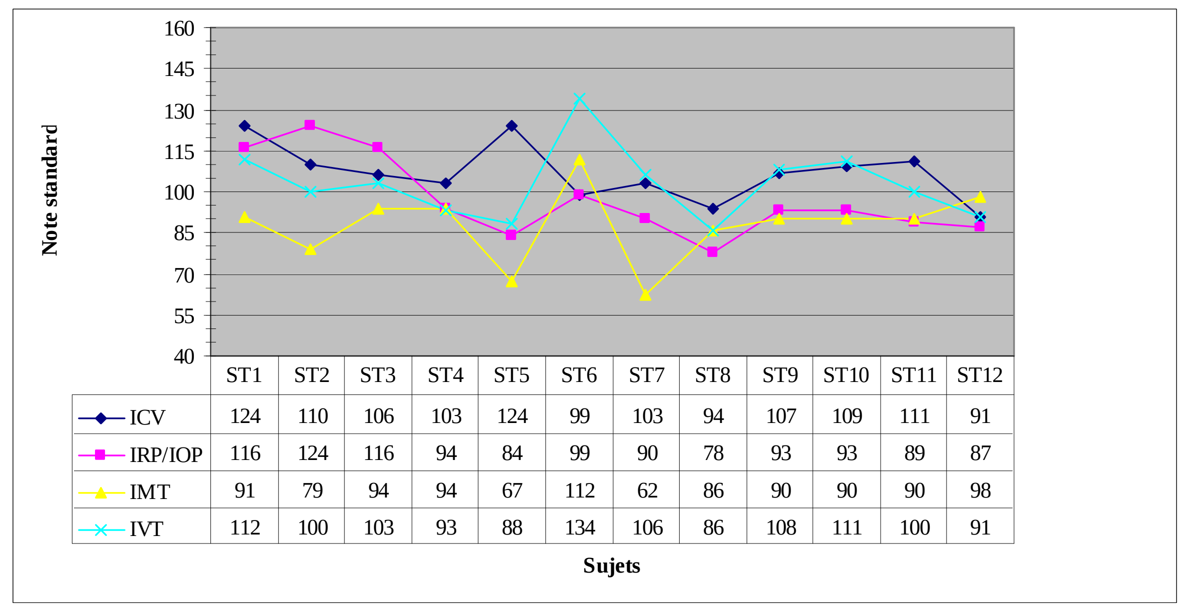
Wilcoxon	IRP/IOP - ICV	IMT - ICV	IVT - ICV	IMT - IRP/IOP	IVT - IRP/IOP	IVT - IMT
Z	-2,002(a)	-2,589(a)	-1,468(a)	-1,512(a)	-1,336(b)	-2,681(b)
Signification asymptotique (bilatérale)	,045*	,010**	,142	,130	,182	,007**

a Basée sur les rangs positifs.
b Basée sur les rangs négatifs.
Valeurs du coefficient Z : seuil de confiance à .01** et à .05*.

Pour l'ensemble de l'échantillon, on peut parler d'un profil particulier caractérisé par
(a) une dissociation entre les processus verbaux et visuo-spatiaux, en défaveur des seconds,
(b) une dissociation entre la mémoire de travail et les processus verbaux d'une part et de vitesse de traitement d'autre part, en défaveur de la mémoire de travail.

Ces premiers constats nous amènent à analyser plus attentivement les résultats de chaque sujet.

Graphe 1 Comparaison des résultats de chaque sujet en fonction des quatre indices du WISC-IV/WAIS-III



	ST1	ST2	ST3	ST4	ST5	ST6	ST7	ST8	ST9	ST10	ST11	ST12
ICV	124	110	106	103	124	99	103	94	107	109	111	91
IRP/IOP	116	124	116	94	84	99	90	78	93	93	89	87
IMT	91	79	94	94	67	112	62	86	90	90	90	98
IVT	112	100	103	93	88	134	106	86	108	111	100	91

Note standard : moyenne = 100, σ = 15.
Seuil considéré comme pathologique : - 2 σ.

Les deux plus jeunes sujets ST1 et ST2 obtiennent un score supérieur à la moyenne à l'ICV et à l'IRP.

A l'exception de ST2 et ST3, tous les sujets ont une performance meilleure à l'ICV qu'à l'IRP/IOP. Cet indice ICV situe les sujets dans une zone qualifiable de « niveau moyen », sauf deux sujets (ST1 et ST5) qui se trouvent dans une zone de « niveau supérieur ».

Les résultats à l'IRP/IOP sont hétérogènes : ST2 obtient une not standard qualifiable de « niveau supérieur » ; ST1 et ST3 se situent dans une zone de « niveau moyen fort » ; cinq sujets se situent dans une zone de « niveau moyen » ; trois sujets dans une zone de « niveau moyen faible » et ST8 dans une zone de « niveau limite ». Aucun résultat n'est inférieur à -2 σ, niveau pathologique. On observe même de bonnes performances chez les trois plus jeunes sujets.

Tous les résultats de l'IMT sont en dessous de la moyenne de 100 sauf pour ST6 dont la performance est de « niveau moyen fort ». Deux sujets (ST5 et ST7) obtiennent un résultat qualifiable de « niveau très faible » (-2 σ). Le sujet ST2 se situe à un « niveau limite » alors que les autres sujets oscillent entre un « niveau moyen et moyen faible ». La courbe de l'IVT se démarque de celles des autres indices. C'est la plus faible.

L'indice de vitesse de traitement IVT indique une relative homogénéité avec des résultats individuels qualifiables dans l'ensemble de « niveau moyen », à l'exception de ST1 et ST10 qui ont un résultat « moyen fort » et de ST6, qui se différencie totalement avec un résultat supérieur à + 2 σ équivalant à un « niveau très supérieur ».

Au niveau statistique, il ne ressort aucune corrélation statistiquement significative entre les différents indices observés, qui permettent par exemple de prédire un résultat à un indice sur la base du résultat d'un autre indice. Chaque indice est un module reflétant un traitement cognitif qui lui est propre.

A priori, il se dégage des profils relativement variés avec des « tendances » s'exprimant par des points faibles concernant l'IRP et davantage encore l'IMT ainsi qu'un point fort relatif à l'ICV.

L'hétérogénéité inter et intra-sujet observée suggère de comparer les indices deux à deux, afin de voir si la différence observée entre les deux scores de chaque paire est significative ou non. Si la différence est significative à .05, alors on peut parler de « dissociation » sur le plan cognitif. En l'occurrence, nous nous attendons à observer une dissociation entre l'ICV et l'IRP/IOP, soit une dissociation entre les processus verbaux et les processus visuo-spatiaux.

Tableau 12 Différences significatives à .05 entre les paires d'indices pour chaque sujet et pourcentage des différences pour l'ensemble de l'échantillon ST

Sujet	Age au jour de la passation	ICV-IRP/IOP	ICV-IMT	ICV-IVT	IRP/IOP-IMT	IRP/IOP-IVT	IMT-IVT
1	8;2 ans	NS	S	NS	S	NS	S
2	9;5 ans	NS	S	NS	S	S	S
3	12;6 ans	NS	NS	NS	S	NS	NS
4	13;2 ans	NS	NS	NS	NS	NS	NS
5	15;0 ans	S	S	S	S	NS	S
6	15;7 ans	NS	NS	S	NS	S	S
7	15;0 ans	NS	S	NS	S	S	S
8	25;1 ans	S	NS	NS	NS	NS	NS
9	29;2 ans	S	S	NS	NS	S	S
10	31;3 ans	S	S	NS	NS	S	S
11	32;7 ans	S	S	NS	NS	NS	NS
12	51;1 ans	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Pourcentage de différences significatives		**41,6 %**	**58,3 %**	**16,6 %**	**41,6 %**	**41,6 %**	**58,3 %**

Chaque configuration de profil est différente, sauf pour ST9 et ST10 dont les scores sont assez semblables, ainsi que ST4 et ST12, ces dernières ayant un profil plutôt homogène de niveau « moyen à moyen faible » et donc sans différences significatives.
La différence de points entre l'ICV et l'IRP/IOP de ST2 et ST3, seules filles à obtenir un meilleur score à l'IRP, n'est cependant pas statistiquement significative.
La dissociation attendue entre l'ICV et l'IRP/IOP ne concerne que 41,6 % de l'échantillon. C'est dire que cette dissociation au travers des échelles de Wechsler ne s'exprime pas systématiquement. Elle n'est pas la « signature » du syndrome de Turner dans ces deux tests.
Du reste, 41,6 % des sujets ont un score significativement meilleur à l'IRP/IOP qu'à l'IMT.

La « faiblesse » de l'IMT exprimée dans les différents profils serait un indicateur plus sensible que l'IRP/IOP. Elle se remarque également dans la comparaison respective avec l'ICV d'une part et l'IVT d'autre part : dans les deux cas, les différences significatives observées en défaveur du score de l'IMT concernent 58,3 % de l'échantillon. La mémoire de travail auditivo-verbale est donc plus perturbée que les processus visuo-spatiaux. L'ICV se démarque peu de l'IVT : 16,6 % de l'échantillon affiche une différence significative. Deux sujets sont concernés par cette différence, chez l'un en faveur de l'ICV et chez l'autre en faveur de l'IVT.

6.2 Influence du caryotype

Afin de voir s'il se dégage une différence de profil selon le caryotype, nous avons repris les résultats de chaque sujet selon les variables indépendantes :

- V.I.1 : « XO »
- V.I.2 : « mosaïque ».

Tableau 13 Moyenne des différents indices selon le caryotype

Indices	**XO**			**Mosaïque**			**Total**		
	Moyenne	Ecart-type	N	Moyenne	Ecart-type	N	Moyenne	Ecart-type	N
ICV	108,44	11,260	9	101,67	2,309	3	106,75	10,128	12
IRP/IOP	97,78	16,476	9	94,33	4,509	3	96,92	14,267	12
IMT	87,22	9,203	9	89,33	25,325	3	87,75	13,383	12
IVT	99,89	9,740	9	111,00	20,952	3	102,67	13,193	12

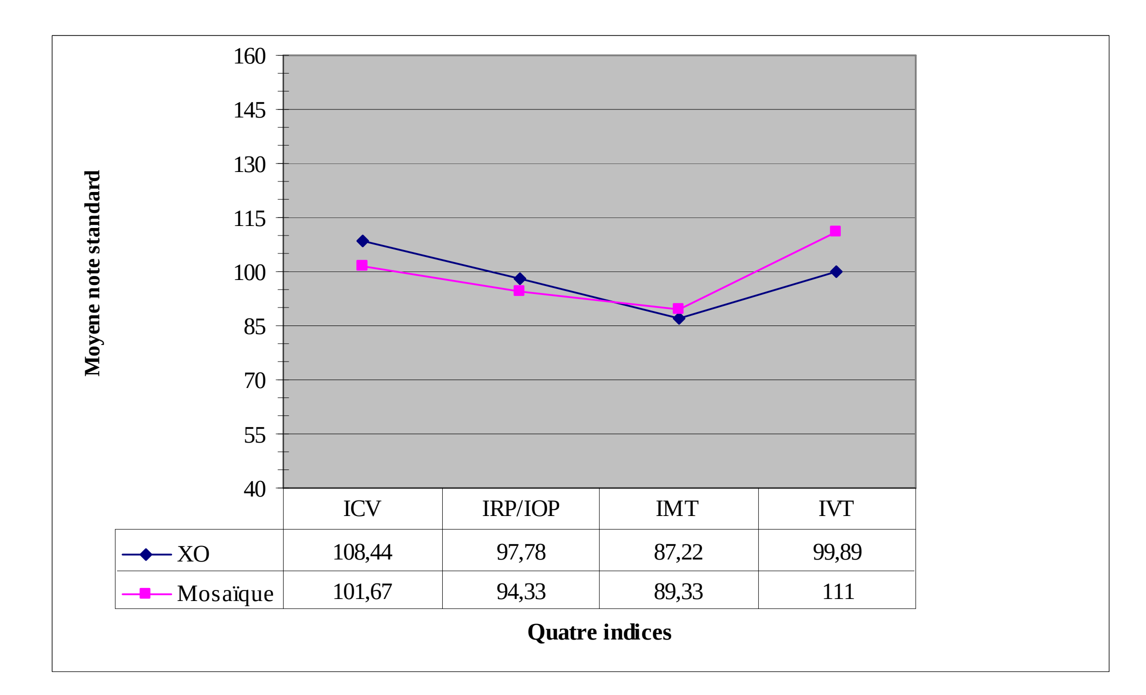
On note un léger avantage pour l'ICV chez les sujets XO mais avec une variabilité accrue, vu l'écart-type respectif des deux échantillons (11,26 et 2,31).

L'IRP/IOP est sensiblement le même entre les sujets XO et les sujets mosaïques mais avec une plus grande variabilité pour les sujets XO.

L'IMT est faible dans les deux cas. Les écarts-types suggèrent des performances variées dans la cohorte des mosaïques.

L'IVT s'inscrit dans la norme avec une valeur proche de 100 pour les deux groupes, outre une relative supériorité observée dans le groupe mosaïque induite par ST6.

Graphe 2 **Moyenne des notes standard des quatre indices selon le caryotype**



	ICV	IRP/IOP	IMT	IVT
XO	108,44	97,78	87,22	99,89
Mosaïque	101,67	94,33	89,33	111

On peut en conclure que pour notre échantillon, sur la base d'une comparaison de la moyenne des indices, la différence entre les deux types de caryotype est infime. Elle ne va pas dans le sens d'une efficience accrue pour les sujets atteints d'une forme mosaïque.

Les deux courbes suivent les mêmes directions, bien que suggérant une « supériorité » relative pour l'ICV et l'IRP/IOP chez les sujets XO, la tendance s'inversant pour l'IVT. Les performances en IMT (point de rencontre sur le graphe) sont quasi semblables pour les deux groupes.

Au plan statistique, l'analyse non paramétrique effectuée (test de Mann-Whitney) confirme que les deux groupes ne se démarquent pas significativement l'un de l'autre.

Se pose alors la question d'une différence entre les deux groupes qui s'exprimerait au travers des subtests passés (subtests principaux entrant dans le calcul des indices et subtests optionnels). Les subtests optionnels ne sont pas forcément communs aux deux échelles d'intelligence. Les uns ne concernent que les enfants, d'autres seulement les adultes. Le « N » nous renseigne à ce propos. Les subtests sont présentés successivement selon un ordre « factoriel ».

Tableau 14 Moyenne des notes standard de l'ensemble des subtests passés selon le caryotype

Subtests*	XO			Mosaïque			Total		
	Moyenne	Ecart-type	N	Moyenne	Ecart-type	N	Moyenne	Ecart-type	N
Similitudes	12,11	2,028	9	10,67	1,528	3	11,75	1,960	12
Vocabulaire	11,33	1,871	9	10,67	0,577	3	11,17	1,642	12
Compréhension	11,78	1,481	9	10,00	0,000	3	11,33	1,497	12
Raisonnement verbal	12,50	3,109	4	11,33	2,082	3	12,00	2,582	7
Information	9,40	3,715	5	---	---	--	9,40	3,715	5
Cubes	9,44	2,789	9	9,67	2,309	3	9,50	2,576	12
Matrices	9,56	2,744	9	8,33	2,517	3	9,25	2,633	12
Identification de concepts	12,00	2,449	4	10,00	1,732	3	11,14	2,268	7
Complètement d'images	9,44	2,351	9	10,67	1,155	3	9,75	2,137	12
Arrangement d'images	7,60	1,673	5	---	---	--	7,60	1,673	5
Mémoire des chiffres	7,11	1,537	9	9,00	3,000	3	7,58	2,021	12
Séquence Lettres-Chiffres	7,89	2,088	9	7,33	5,686	3	7,75	3,019	12
Arithmétique	9,22	1,856	9	8,67	4,163	3	9,08	2,392	12
Code	10,44	1,944	9	12,67	3,786	3	11,00	2,523	12
Symboles	9,56	2,651	9	11,00	3,000	3	9,92	2,678	12

***Note standard : moyenne = 10.

De façon plus fine, nous remarquons que les notes des subtests verbaux atteignent toutes la moyenne de 10 au moins, exception faite pour *Information* légèrement inférieur à la moyenne, subtest évaluant essentiellement un niveau verbal culturel. Les scores des sujets XO sont dans l'ensemble légèrement supérieurs à ceux des sujets mosaïques. Par ailleurs, ce léger avantage ne peut pas être expliqué par une différence de milieu socioculturel entre les sujets puisque ceux-ci sont issus d'un milieu comparable.

Des cinq subtests reposant sur un traitement visuo-perceptif, et praxique pour *Cubes*, les deux premiers ont des valeurs homogènes légèrement inférieures à la moyenne pour les deux groupes. En revanche, *Identification de concepts* et *Complètement d'images* se démarquent : le premier étant supérieur à la moyenne de 10 pour le groupe XO, le second légèrement

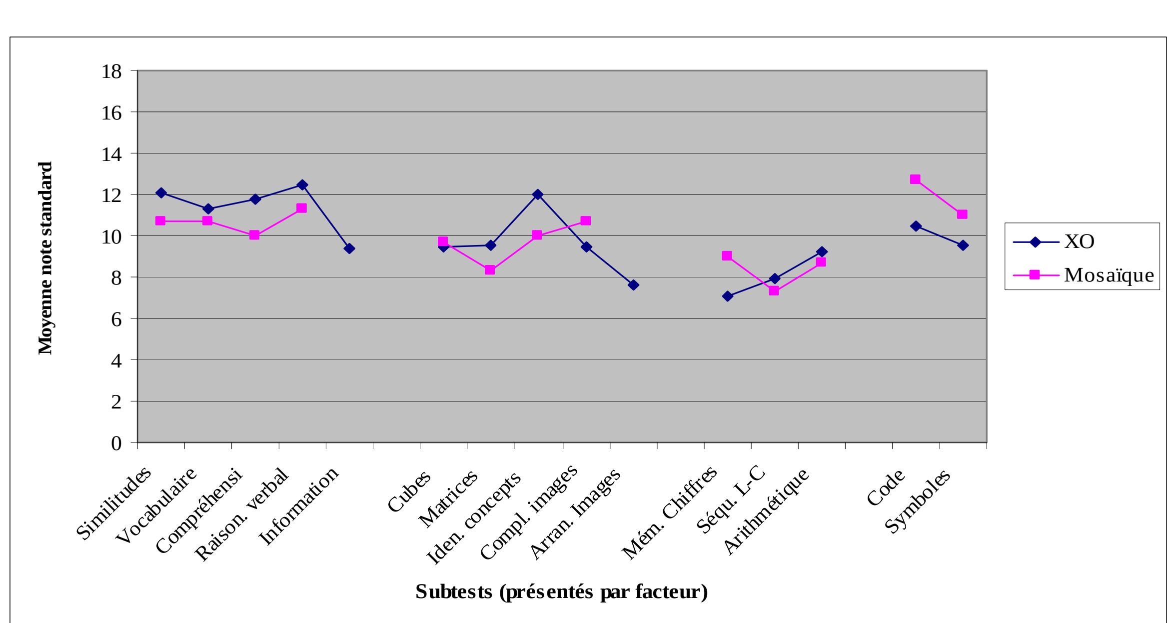
inférieur, sauf pour le groupe mosaïque. *Arrangement d'images* qui indique le score le plus faible des cinq subtests ne concerne que les sujets XO, puisqu'il ne fait pas partie du WISC-IV.

Les trois subtests de l'IMT semblent être l'élément qui différencie le mieux les deux échantillons : si les résultats sont inférieurs à la moyenne indépendamment du caryotype, les écart-type respectifs indiquent aussi une plus grande variabilité chez les « mosaïques » que chez les « XO ».

Les deux subtests (*Code* et *Symboles*) de l'IVT sont mieux réussis par l'échantillon mosaïque, celui-ci affichant en revanche une plus grande variabilité entre les sujets.

En résumé, une différence qualitative entre les deux échantillons apparaît davantage au niveau des ressources attentionnelles (IVT) et de la mémoire de travail auditivo-verbale (IMT) qu'à celui des processus visuo-perceptifs (IRP/IOP). Il ressort également une plus grande hétérogénéité chez les sujets mosaïques pour ces mêmes domaines.
Ces observations ne sont cependant pas confirmées par l'analyse statistique qui ne montre aucune différence significative entre les notes moyennes des deux groupes au test de Mann-Whitney.
La question d'une différence d'efficience selon le caryotype est donc bien délicate. Elle ne s'exprime dans notre échantillon que sur un mode clinique, ce qu'illustre le graphe suivant :

Graphe 3 **Moyennes des notes standard de l'ensemble des subtests passés au WISC-IV/WAIS-III en fonction du caryotype**



D’une façon générale, les paires de courbes ont une orientation plus ou moins semblable dans les deux groupes. Elles montrent l’avantage du groupe XO pour les épreuves verbales et visuo-perceptives sur le groupe des sujets mosaïques, cet avantage s’inversant pour les épreuves de vitesse de traitement.

Les deux courbes obtenues à partir des subtests impliqués dans la mémoire de travail ont un point de divergence, à savoir *Mémoire des chiffres*. Or, cette épreuve est la résultante de performances de deux sous-épreuves, l’une testant la mémoire auditivo-verbale immédiate (empan ordre direct) et l’autre la mémoire de travail (empan ordre inverse), ce qui d’un point de vue cognitif n’est pas totalement équivalent. Dès lors, il semble intéressant d'approfondir la question de l’empan mnésique associé à ces deux sous-épreuves.

6.3 Empan de mémoire auditivo-verbale

Selon les travaux de Miller (1956), le nombre d’éléments qu’est capable de traiter l’esprit humain correspond au nombre de « 7 plus ou moins deux ». Ce nombre est indépendant de la nature des stimuli (auditifs, visuels) à mémoriser à court-terme. Il recouvre le terme d’empan mnésique.

Afin d’avoir une idée large sur la question de l’empan par rapport à notre échantillon ST, nous avons retenu les données liées à l’empan stable qui correspond à la réussite de l’ensemble des items d’un même empan et celles liées à l’empan non stable (dernier item réussi lors de l’épreuve et considération de l’empan impliqué). Cette distinction permet de juger les performances d’un sujet en tenant compte de la notion de « zone proximale de développement » (Vygotski, 1997). Les empans ont été considérés en fonction d’une tâche mesurant la capacité attentionnelle liée à la mémoire immédiate (empan direct de *Mémoire des Chiffres*) et d’une tâche plus coûteuse sur le plan exécutif, puisque testant la mémoire de travail (empan inverse de *Mémoire des Chiffres* et empan de *Séquence Lettres-Chiffres*).

Tableau 15 Moyenne des empans stables et non stables selon le caryotype

Subtests	XO			Mosaïque			Total		
	Moyenne	Ecart-type	N	Moyenne	Ecart-type	N	Moyenne	Ecart-type	N
Mémoire des chiffres empan direct stable	4,78	0,833	9	4,67	0,577	3	4,75	0,754	12
Mémoire des chiffres empan inverse stable	2,89	0,928	9	3,33	1,528	3	3,00	1,044	12
Séquence Lettres-Chiffres empan stable	3,67	0,707	9	4,00	1,000	3	3,75	0,754	12
Mémoire des chiffres empan direct non stable	5,33	0,866	9	5,67	0,577	3	5,42	0,793	12
Mémoire des chiffres empan inverse non stable	3,11	1,054	9	4,33	1,528	3	3,42	1,240	12
Séquence Lettres-Chiffres empan non stable	4,56	0,527	9	5,00	1,000	3	4,67	0,651	12

On observe des moyennes plus ou moins similaires entre les deux groupes.

Pour les empans stables, les valeurs respectives selon le caryotype sont relativement faibles. De façon attendue, la moyenne des empans liés à la mémoire de travail est inférieure à celle de la mémoire immédiate (empan ordre direct). A cet égard, l'empan reposant sur la manipulation de chiffres uniquement est plus limité que celui reposant sur la manipulation conjointe de lettres et de chiffres.
Les valeurs observées pour le groupe XO sont légèrement inférieures à celles du groupe des sujets mosaïques dans lequel on note une plus grande variabilité. L'empan de mémoire immédiate est sensiblement le même pour les deux groupes dont les performances sont plutôt homogènes, si l'on considère les écarts-types.

Pour les empans non stables, les valeurs du groupe de sujets mosaïques tendent à se normaliser (moyenne de 5 éléments) sauf pour l'empan inverse dans lequel on relève une disparité entre les sujets. Les valeurs du groupe XO restent faibles pour la mémoire de travail.

Au plan statistique, pour l'ensemble de l'échantillon, nous relevons des corrélations significatives au seuil de 0.01 ** et de 0.05 * selon l'indice de Pearson :

- Empan inverse stable corrélé avec empan inverse non stable (0,912**) et empan SLC (*Séquence Lettres-Chiffres*) non stable (0,668*) : en termes factoriels, les trois empans recouvrent le même processus cognitif en l'occurrence un facteur mnésique lié à la manipulation de données, tâche coûteuse au niveau exécutif. Les trois performances

sont intimement liées.

- Empan SLC stable corrélé avec empan inverse non stable (0,608*) : la capacité attentionnelle liée à la mémoire de travail est peu évolutive et indépendante de la nature des stimuli à traiter (lettres et chiffres versus chiffres).
- Empan inverse non stable corrélé avec empan SLC non stable (0,750**) : le résultat à l'une des deux épreuves a une valeur prédictive pour l'autre épreuve, indépendamment de la nature des stimuli.

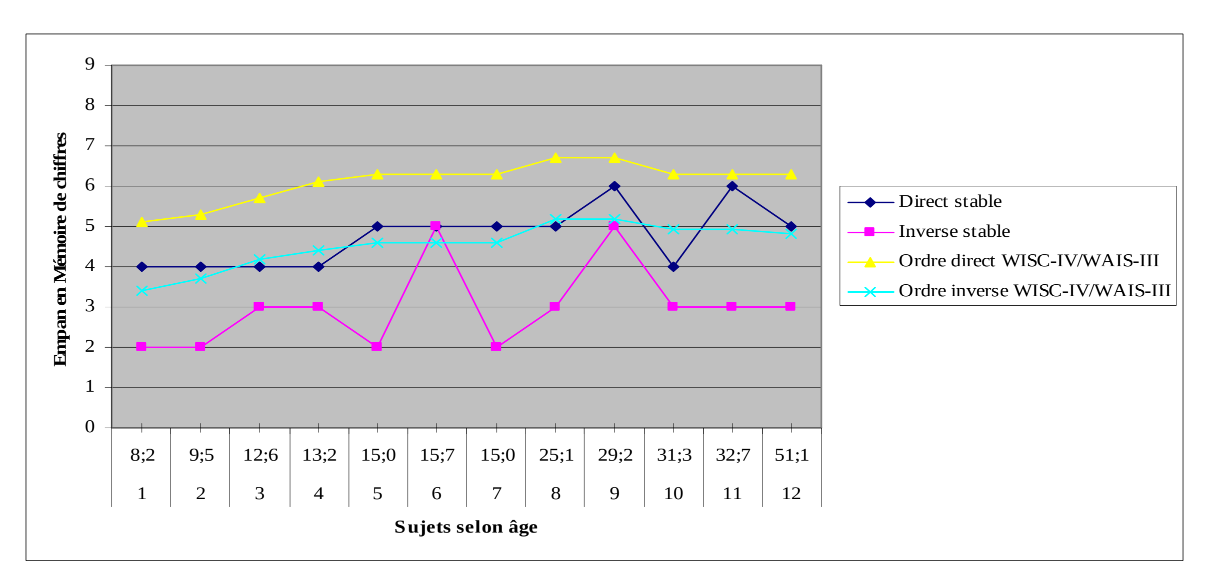
Sur la base d'un test-T (test d'échantillons indépendants), les différences de valeurs entre les deux groupes ne sont pas significatives. On peut donc dire que la variable « caryotype » n'influe pas sur les empans mnésiques testés ici. Les capacités de traitement en mémoire de travail sont limitées de façon générale dans le ST.

6.3.1 Capacité attentionnelle et mémoire de travail

La capacité attentionnelle mesurée par un empan est développementale, mais également constitutionnelle et ne peut être volontairement augmentée. Nous avons repris les données développementales issues des manuels du WISC-IV/WAIS-III concernant l'épreuve *Mémoire des chiffres*. Nous en avons établi deux courbes illustrant le caractère développemental de l'empan en ordre direct et de l'empan en ordre inverse pour les comparer aux résultats de l'échantillon ST.



Graphe 4 Empans stables en ordre direct et en ordre inverse de *Mémoire des chiffres* : comparaison des données de l'échantillon ST avec les données du WISC-IV/WAIS-III



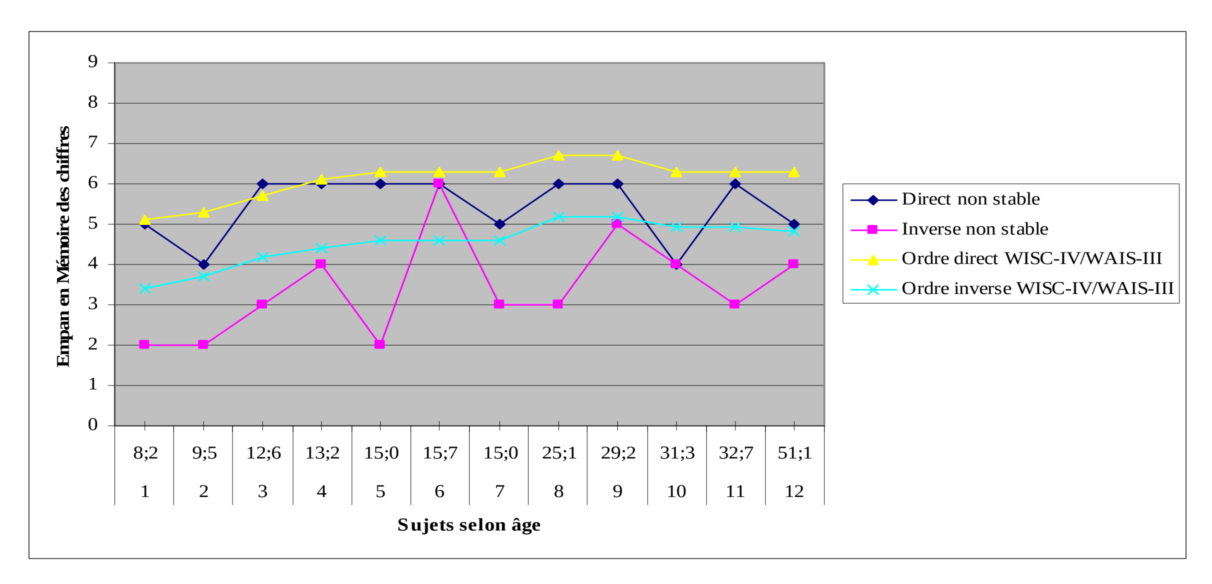
Les performances des sujets ST sont inférieures à celles issues du WISC-IV/WAIS-III, qu'il s'agisse de l'empan en ordre direct ou en ordre inverse.

Pour l'ordre direct (mémoire immédiate auditivo-verbale), la courbe des sujets ST indique une évolution selon l'âge, si l'on fait abstraction de ST10. Elle dénoterait donc un caractère développemental.

Pour l'ordre inverse (mémoire de travail), l'aspect développemental ne s'exprime pas clairement, l'empan sature rapidement avec 2 ou 3 éléments retenus indépendamment de l'âge, exceptions faites des sujets ST6 et ST 9 (pics situés à 5 éléments).
Nous avons fait la même comparaison pour les empans non stables.



Graphe 5 Empans non stables en ordre direct et en ordre inverse de *Mémoire des chiffres* : comparaison des données de l'échantillon ST avec les données du WISC-IV/WAIS-III



Pour l'empan direct, les performances des sujets ST se calquent sur la courbe développementale jusqu'à l'âge de 15-16 ans. Au-delà, les performances sont inférieures à la courbe témoin et semblent stagner.

L'empan de mémoire de travail reste dans l'ensemble limité (entre 2 et 4 éléments) à l'exception de ST6 et ST9 à nouveau. Pour la plupart des sujets, l'empan mnésique est le même que celui observé en situation stable, il est peu évolutif au travers des âges.

6.4 Discussion

L’étude réalisée sur les échelles de Wechsler a permis de confirmer que l’intelligence est préservée dans le syndrome de Turner, indépendamment du caryotype. A cet égard, nous n’avons pas relevé de différences statistiquement significatives entre les deux types de caryotype. Au final, il ressortirait une plus grande hétérogénéité pour le groupe mosaïque concernant les épreuves de la lignée exécutive de l’IVT et de l’IMT. Mais cette hypothèse repose sur des observations cliniques et reste à confirmer avec un effectif plus important que le nôtre.

Au plan individuel, si les profils s’expriment de manière relativement diverse au travers des quatre indices, il se dégage cependant un pattern marqué par

- la supériorité du score de l’ICV sur celui des autres indices,
- la faiblesse de l’IMT par rapport aux autres indices.

La dissociation entre des processus verbaux efficients et des processus visuo-spatiaux fortement altérés n’est pas clairement établie. Elle apparaît si l’on considère le résultat moyen de l’échantillon, mais outre le fait qu'elle s’accompagne d’une dissociation entre l’ICV- l’IMT et l’IVT - l’IMT (dans les deux cas en défaveur de l’IMT), elle n'est pas présente chez tous les sujets ST. Bien que l’on relève dans 83 % des cas (deux exceptions sur les douze sujets) des résultats meilleurs à l’IVC qu’à l’IRP/IOP, la différence entre ces deux indices n’est significative que dans 41 % des cas.

On ne peut donc pas affirmer l’existence absolue d’une dissociation entre l’ICV et l’IRP/IOP. Ce constat diverge des observations issues d’études précédentes dont celle de Shaffer (1962), qui a le premier montré un profil spécifique dans le ST au travers d’une échelle de Wechsler sur la base d’une différence de 19 points entre le QIV et le QIP expliquée par un déficit pour les subtests *Cubes* et *Assemblage d’objets*. D’autres études ont confirmé ce profil particulier, avec quelques variations quant à la différence obtenue entre le QIV et le QIP (Waber, 1979 ; Rovet *et al.*, 1994). Une étude récente indique également une différence significative entre le QIP et le QIV au travers d’une évaluation au WISC-III et à la WAIS-R de trente-trois sujets ST âgées de six à dix-huit ans et avec des caryotypes différents (Messina *et al.*, 2007). Ces recherches établissent également une relation entre les performances au QIV et le caryotype, les formes mosaïques étant plus performantes. Or dans notre étude, nous voyons que les scores des subtests verbaux des sujets XO sont supérieurs à ceux des sujets mosaïques bien

que la différence ne soit pas significative. Une des hypothèses expliquant cette divergence repose sur les échelles employées et la méthodologie. Les modifications apportées par rapport aux versions précédentes (WISC-R, WISC-III, WAIS et WAIS-R) ont non seulement actualisé les normes et groupé les subtests par facteurs, mais ont mis aussi davantage l'accent sur une différence entre la notion d'intelligence cristallisée et d'intelligence fluide entre ces deux indices. Ainsi, la correspondance la plus claire se situe entre l'ICV et les anciens QI verbaux des autres échelles de Wechsler. En revanche, une correspondance aussi évidente n'existe pas entre l'IRP/IOP et les anciens QI de performance ni même entre l'ancien IOP du WISC-III. L'IRP/IOP actuel est conçu comme une mesure du raisonnement face à des problèmes présentés visuellement. Dès lors, la différence de résultats entre l'ICV et l'IRP/IOP ne serait plus si spectaculaire qu'elle ne l'était autrefois. Par ailleurs, les études menées jusqu'ici portent sur les différentes échelles de QI, contrairement à notre démarche qui se centre sur les indices de performance en accord avec des principes d'évaluation clinique et neuropsychologique.

Une autre hypothèse serait celle d'un effet Flynn en lien avec l'évolution de la société et du monde environnant où les informations visuelles sont omniprésentes. Enfin, on peut supposer que la pédagogie actuelle, notamment concernant l'enseignement des mathématiques, a une incidence sur le développement des capacités visuo-spatiales des individus, phénomène qui concernerait davantage les performances des jeunes Turner. En supposant que ces deux dernières hypothèses soient confirmées, elles plaideraient en faveur d'un possible réaménagement des circuits neuronaux dans le syndrome de Turner, du moins pour ce qui concerne les aptitudes visuo-spatiales dans des tâches bien précises.

La prise en compte simultanée des quatre indices nous a permis d'avoir une vision large du profil intellectuel. Nous avons donc montré que l'IMT est davantage affecté que l'IRP/IOP. Les observations relatives aux empans mnésiques selon la tâche impliquée indiquent une capacité attentionnelle proche de la norme et une défaillance de la mémoire de travail. Comme l'ont démontré les néopiagétiens, la capacité de capter un certain nombre d'informations pendant un très court laps de temps croît avec l'âge (Pascual-Leone, 1970, 1984 ; Anderson *et al.*, 2001). Cette capacité attentionnelle qui est généralement mesurée par un empan de chiffres ou de lettres est liée à la mémoire de travail. Initialement décrite par Baddeley (1986), la mémoire de travail constituée de trois composantes principales, l'administrateur central, la boucle articulatoire et le calepin visuo-spatial, joue de façon plus

générale un rôle primordial dans les fonctions exécutives. A ce modèle tripartite, Baddeley (2000) a ajouté une quatrième composante, la mémoire tampon épisodique, de capacité limitée, réservée au stockage temporaire d'informations multimodales, qui permet de retenir un certain nombre d'informations et d'en manipuler les caractéristiques. Elle est dépendante de la capacité attentionnelle évaluée à 7 +/- 2 chez l'adulte (Miller, 1956). Or, nous avons relevé que cette capacité est effectivement évolutive pour l'ensemble de l'échantillon et donc liée à la maturation physiologique du large réseau neuronal des lobes frontaux. En revanche, l'empan mesuré dans les tâches de mémoire de travail est limité à deux ou trois éléments pour l'empan stable (exception faite de deux sujets qui atteignent cinq éléments). Cette limitation est quelque peu améliorée pour l'empan non stable (deux à quatre éléments, avec deux exceptions avec cinq et six éléments). Cette amélioration ne concerne cependant que quatre des douze sujets et indépendamment du caryotype. C'est dire que l'empan de mémoire de travail ne suit pas une courbe développementale d'une part et ne se calque pas sur l'évolution de la capacité attentionnelle « pure » d'autre part, quand bien même il s'agit de stimuli verbaux censés favoriser les sujets Turner.

En conclusion, au niveau des fonctions exécutives, la composante « mémoire de travail » décrite par Baddeley dysfonctionne dans le syndrome de Turner. Avec elle, c'est la question des fonctions exécutives qui est mise en cause. On sait que leur dysfonctionnement infiltre d'autres domaines cognitifs que ceux-ci soient langagiers ou visuo-spatiaux. Se pourrait-il alors que les difficultés d'ordre visuo-spatial soient en partie dues à un dysfonctionnement exécutif ? Cette question n'est pas anodine car elle remet en cause l'idée peut-être trop rapidement retenue d'un dysfonctionnement unique de l'hémisphère droit dans le ST. En effet, la dissociation QIV - QIP souvent rapportée a été interprétée comme l'indicateur d'un dysfonctionnement cognitif latéralisé dans le ST, fait étayé du reste par des études d'imagerie cérébrale révélant des différences de structure, de morphologie et de fonctionnement de certaines régions du lobe pariétal droit (Dehaene, 1999 ; Molko *et al*., 2003, 2004; Bruandet *et al*., 2004). Pourtant, quelques auteurs avaient suggéré l'hypothèse d'un dysfonctionnement cognitif « diffus » dans le ST, s'accompagnant de défaillances de la mémoire visuelle (LaHood et Bacon, 1985), de difficultés de fluence verbale et d'attention (Pennington *et al*., 1985) ou encore de déficits de la motricité fine, des processus auditifs et de la mémoire (Bender *et al*., 1984).

Deux points de vue s'opposent donc quant au dysfonctionnement cognitif dans le ST : une première hypothèse en faveur d'un dysfonctionnement de l'hémisphère droit, une seconde en faveur d'un dysfonctionnement global (Ganou et Grouios, 2008). Il nous semble que, dans une perspective connexionniste, l'une n'exclut pas l'autre voire l'inclut. Plus précisément, nous pensons que si la perte d'un X partielle ou totale influe manifestement sur l'architecture et le fonctionnement du lobe pariétal droit, elle influe également sur d'autres régions du cerveau par les effets des connexions et des faisceaux existants. Les travaux d'imagerie en tenseur de diffusion et la tractographie des réseaux de substance blanche alimentent ce point de vue (Catani, 2006). Les modèles « classiques » ainsi revisités relèvent, par exemple pour les circuits impliqués dans le langage, non seulement des connexions entre les aires de Broca et de Wernicke le long du faisceau longitudinal supérieur de façon bilatérale, mais aussi une connectivité plus étendue à gauche qu'à droite en fronto-temporal (Powell *et al.*, 2006). Les femmes présenteraient un « profil » plus symétrique dans la répartition de ces connexions; la représentation symétrique des connexions pouvant être un avantage dans des tâches d'association sémantique tel le rappel de mots (Catani *et al.*, 2007). Enfin, une étude portant sur des patients négligents (négligence unilatérale gauche) et « traquant » le faisceau longitudinal supérieur (reliant les régions corticales pariétales-frontales), le faisceau longitudinal inférieur (connexions occipitales-temporales) et le faisceau inférieur fronto-occipital (FIFO) démontre que l'intégrité bilatérale de ces faisceaux, malgré des lésions corticales des régions pariétales inférieures et temporales supérieures, n'induit pas de signes de négligence (Urbanski *et al.*, 2008). En revanche, chez les patients présentant une lésion superficielle au niveau du cortex pariétal inférieur associée à des lésions des fibres du FIFO, on observe des signes de négligence visuelle. Or, la lésion corticale n'est pas en soi responsable de la négligence visuelle. Il semble plus probable qu'une lésion des connexions directes entre les régions occipitales ventrales et les régions frontales (FIFO) contribue à des manifestations de négligence par un effet délétère de la modulation des aires visuelles via le cortex frontal. L'application de cette technique d'imagerie à l'étude des troubles neurodéveloppementaux, neurodégénératifs et bien plus à des pathologies neurogénétiques, dont le syndrome de Turner, devraient apporter de nouvelles données quant à l'architecture anatomofonctionnelle.

Nos résultats ont montré une faiblesse des processus visuo-spatiaux qui prennent appui de façon schématique sur le lobe pariétal droit, mais ils ont aussi montré une défaillance de la mémoire de travail auditivo-verbale. Différentes régions du cortex préfrontal sont supposées

prendre en charge les processus de la mémoire de travail (Fletcher et Henson, 2001 ; Nyberg *et al.*, 2003). La mémoire « tampon » serait liée aux aires ventrales du cortex préfrontal latéral alors que les processus liés aux informations de nature spatiale dépendraient des aires dorsales du cortex préfrontal latéral selon des études en IRMf (Nelson *et al*., 2000 ; Smith et Jonides, 1997). D'autres études ont montré l'activation de zones en régions préfrontales et pariétales dans des tâches verbale ou visuo-spatiales de mémoire de travail (Constantinidis et Wang, 2004 ; Glabus *et al*., 2003 ; Owen *et al.*, 1998). La mémoire de travail visuo-spatiale requerrait non seulement la participation du cortex préfrontal droit et gauche, mais aussi du lobe temporal médian et de l'hippocampe (Miotto *et al*., 1996). La mémoire de travail verbale reposerait quant à elle sur le cortex préfrontal dorso-latéral gauche (Skrdlantova *et al.*, 2005). De fait, la mémoire de travail verbale et visuo-spatiale est certainement sous-tendue par de multiples régions formant un système distribué dans des circuits cortico-sous-corticaux ; le degré de participation de ces régions dépendrait de la nature de la tâche (Haxby *et al*., 2000 ; Postle *et al*., 2000). D'autres données, issues de la neurochirurgie (technique de stimulations électriques corticales et sous-corticales), permettent de montrer clairement que différentes sous-régions du cortex préfrontal latéral postérieur gauche (Volle *et al*., 2008) et qu'une région du gyrus frontal supérieur gauche (Du Boisgueheneuc *et al.*, 2006) jouent respectivement un rôle déterminant dans des tâches de mémoire de travail « n-back » de nature verbale mais aussi visuo-spatiale et visuelle. Ces données indiquent une organisation fonctionnelle de ces régions selon un modèle hybride où coexistent des sites dédiés au traitement exécutif d'un domaine orienté (non spatial *versus* spatial) et de domaines intermodaux.

C'est dire que quel que soit le caractère « modulaire » supposé des fonctions supérieures une tâche cognitive repose toujours sur l'interaction et la participation de différentes aires et régions cérébrales. Dans cette perspective, la question d'un profil neuropsychologique dans le ST est pertinente dès lors que l'on tente de dégager, parmi les fonctions intellectuelles, les déficits qualifiables de primaires de ceux qui en seraient secondaires.

Chapitre 7 Aspects socio-émotionnels

Ainsi que mentionné au point 2.4 du chapitre 2, le phénotype neurocognitif du syndrome de Turner est associé à des défaillances de la sphère psychosociale. Qu'en est-il pour les sujets de notre échantillon ?
Les questionnaires de personnalité remplis par les sujets ST nous renseignent à ce propos, certes d'une façon sommaire vu le faible échantillon de nos sujets et le seul questionnaire employé.
Ils complètent également les données issues de l'évaluation de l'efficience intellectuelle, répondant à une démarche de compréhension globale des processus cognitifs.

Avant de présenter les résultats aux deux tests proposés, il n'est pas inutile de rappeler que les réponses à ce type de questionnaires d'auto-évaluation peuvent comporter un biais. Le fait que le sujet veuille consciemment se présenter sous un jour favorable ou défavorable peut affecter les résultats. Bien que la consigne se veuille rassurante quant à l'absence de « bonnes » ou de « mauvaises » réponses, les questions sont suffisamment transparentes pour en orienter les réponses. L'indice de Réponses Rares de la MDI-C permet ainsi de détecter une simulation dans le sens négatif (« faking bad »).
C'est dire que les deux outils employés ici permettent de se faire une idée de la sphère affective mais de manière large. Dans une situation d'évaluation clinique classique, ces données seraient bien sûr croisées avec celles d'autres tests du même registre, démarche qui n'a pas lieu d'être ici.

Les résultats de chaque questionnaire sont exprimés en scores *T* (moyenne = 50, σ = 10).
L'analyse des informations recueillies est uniquement descriptive, puisque nous avons privilégié à dessein une perspective clinique. Comme dit précédemment, notre but est d'associer à notre étude du phénotype cognitif une information générale quant à la dimension affective.

Les résultats moyens obtenus au MDI-C reposent sur les résultats des 7 enfants et adolescentes de l'échantillon; ceux du NEO PI-R concernent les 5 adultes.

Tableau 16 MDI-C : évaluation des 7 enfants et adolescentes ST, moyenne des résultats

Questionnaire	*T-Score**	*Ecart-type*
MDI-C (enfants/adolescentes)		
Anxiété	47,14	5,87
Estime de soi	47	7,77
Humeur triste	47,14	4,71
Sentiment d'impuissance	44,71	5,09
Introversion sociale	44,86	3,24
Faible énergie	49,57	13,24
Pessimisme	44,57	8,79
Provocation	47,86	7,31
Score total	43,29	9,67
Moyenne réponses rares : 0,29		
Risque suicidaire : 0 %		

* Les notes T comprises entre 56 et 60 indiquent un niveau de symptomatologie faible à modérée.
Les notes supérieures à 75 indiquent des symptômes sévères.
A l'inverse, des notes T entre 36 et 44 sont qualifiables de faibles, dès 35 et moins de très faibles.

Le constat est rapide. Le profil moyen basé sur le score total du questionnaire ne suggère aucune tendance dépressive. Les scores moyens des 8 échelles la composant sont également dans la norme.

Le résultat de l'échelle « faible énergie » à considérer l'écart-type laisse apparaître une variabilité interindividuelle relativement élevée. En y regardant de plus près, on s'aperçoit que le score élevé d'une seule adolescente, ST7, explique en bonne partie cette variation. C'est le même sujet ST7 qui obtient les scores à la fois les plus élevés et les plus contrastés pour l'ensemble du test (échelles et score total inclus) donnant par ailleurs 2 réponses rares d'où la moyenne générale de 0,29. Si l'on considère les autres profils, ils se situent tous dans une zone qualifiable de moyenne à faible, ce qui reflète assez bien notre impression clinique d'enfants vives et gaies à côté d'adolescentes davantage dans la retenue.

L'interprétation de ces résultats suggère donc un profil de fillettes et jeunes filles adaptées et équilibrées sur la base du test proposé.

Tableau 17 NEO PI-R : évaluation des 5 adultes ST, moyenne des résultats

Questionnaire	*T-Score**	*Ecart-type*
NEO PI-R (adultes)		
N (Névrotisme)	61,20	12,70
E (Extraversion)	48,60	10,06
O (Ouverture)	42,20	11,65
A (Agréabilité)	56,80	16,48
C (Conscience)	54,80	7,85

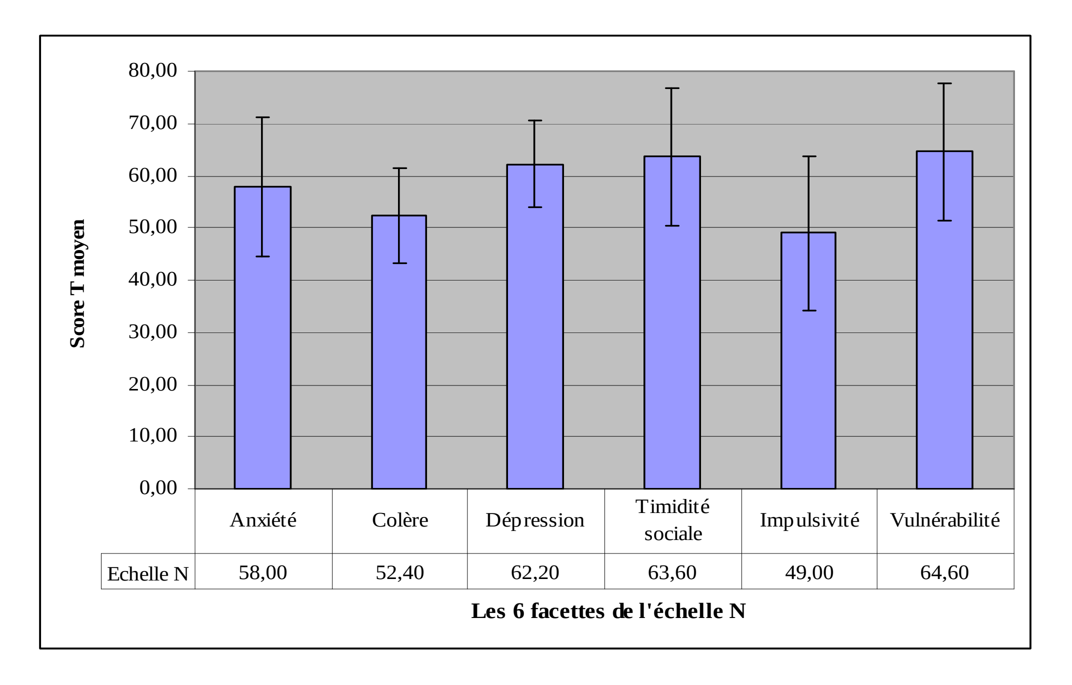
* Les notes T variant de 45 à 55 sont des scores moyens ; de 56 à 65 les scores sont considérés comme élevés, de 66 à 80 très élevés.

On observe une certaine variabilité pour les 5 échelles, reflétant des différences individuelles attendues dans ce genre de test.

Néanmoins, les deux échelles N et O se démarquent des autres, l'une étant qualifiable de niveau élevé et l'autre de niveau faible. Autrement dit, le profil moyen de l'échantillon adulte suggère d'une façon globale l'expression de traits de la lignée névrotique et l'expression très générale d'un « repli sur soi » quant à la dimension d'ouverture d'esprit sur le monde (e.g. manque de curiosité intellectuelle). Il convient de nuancer ce constat en regardant comment ces deux échelles se conjuguent au travers des six facettes dont elles sont issues.

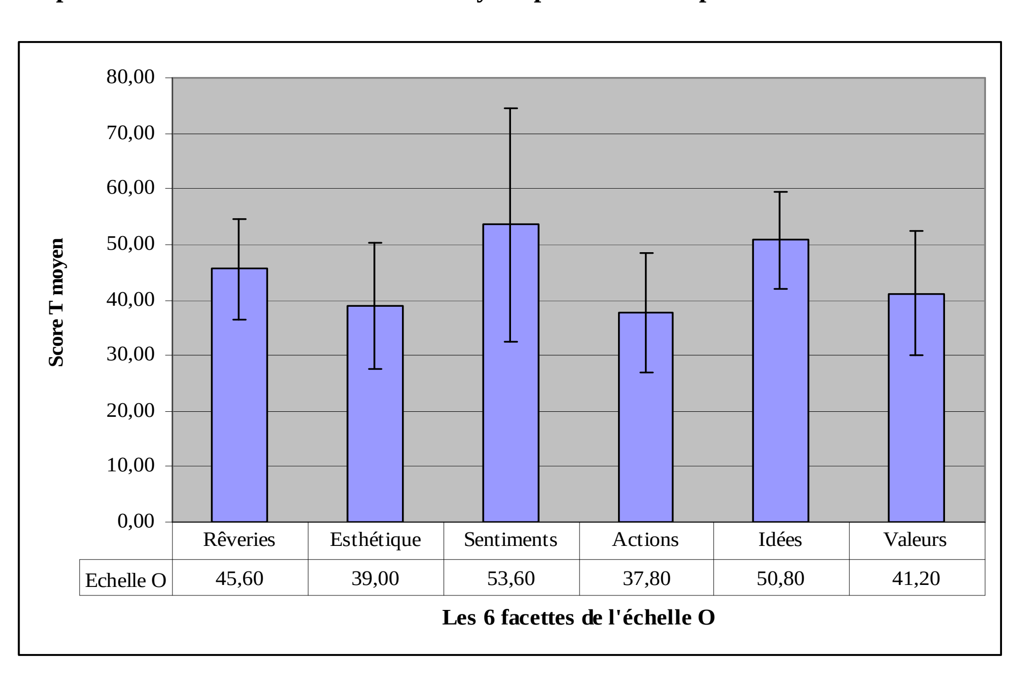
Les résultats moyens des 6 composantes ainsi que l'écart-type de ces deux échelles figurent dans les deux graphes de la page suivante.

Graphe 6 **NEO PI-R : scores T moyens pour les 6 composantes de l'échelle N**



Outre des différences individuelles, les facettes « vulnérabilité », « timidité sociale », « dépression » et « anxiété » affichent des valeurs qualifiables d'élevées. C'est dire qu'il ressort des traits de personnalité de type « introversion » et une fragilité narcissique pour l'échantillon de sujets considéré. Les sujets adultes de l'échantillon seraient sensibles et émotives, enclines à éprouver des sentiments négatifs.

Graphe 7 **NEO PI-R : scores T moyens pour les 6 composantes de l'échelle O**



On note une faible ouverture d'esprit pour des domaines relevant de « l'action », de « l'esthétique » et des « valeurs ». On peut en inférer une personnalité plutôt « passive ». Les sujets adultes seraient assez « terre à terre », traditionnelles et attachées à leur propre façon de faire.

7.1 Discussion

Apparemment, le profil moyen des enfants et adolescentes n'évoque pas de prédispositions à des idées négatives ni à un état dépressif. L'ancrage narcissique semble être dans la norme. L'image de soi est bonne; l'adaptation sociale ne pose pas de réels problèmes.

Chez les adultes, le profil moyen observé est plus évocateur de difficultés socio-émotionnelles : l'estime et l'affirmation de soi sont fragiles. Quoique de façon non envahissante, une prédisposition à l'angoisse est manifeste ainsi qu'une tendance au manque d'ouverture pour la nouveauté.

Evidemment, il est difficile de comparer les enfants et les adultes sur la base de deux tests différents. On peut se poser également la question de la pertinence du test retenu pour les enfants. En effet, l'Echelle de Conner's employée par Hepworth *et al.* (2000) dans le cadre d'une étude de cas d'une enfant de 9 ans avait permis de mettre en relief des prédispositions à l'hyperactivité et à l'impulsivité, à la labilité des émotions, à des difficultés sociales et à la somatisation. Or, les données anamnestiques recueillies ainsi que nos observations et impressions cliniques lors de la passation du protocole expérimental évoquent chez les plus jeunes des comportements s'apparentant à la lignée « hyperactive », qui ne sont pas mis en évidence au travers de l'échelle MDI-C.

Quoiqu'il en soit, les différences observées entre le profil des enfants et celui des adultes s'explique aussi par l'évolution de l'image de soi en fonction de l'âge. L'adolescence est une période critique et à cet égard, elle n'épargne pas les jeunes filles Turner. Il est tout aussi évident que les comportements sociaux changent selon les âges. Pour cette raison, les enfants Turner seraient moins atteintes dans leur fonctionnement psychoaffectif que les adolescentes et les adultes. Ainsi, contrairement aux adultes, il ne ressort aucune composante « angoisse » chez les enfants et jeunes adolescentes. Le même constat a été formulé par Lesniak-Karpiak *et al*. (2003). Par ailleurs, l'étude de l'évolution de l'estime de soi, mise en évidence par une recherche comparant des sujets Turner selon les catégories d'âges « 3-5 ans », « 7-11 ans» et « 12-16 ans» a permis de montrer que le groupe des adolescentes ST est d'une part le plus affecté par une mauvaise image de soi et des difficultés sociales et que d'autre part, il l'est

davantage que le groupe contrôle (Lagrou *et al.*, 1998).
La contribution positive d'un traitement hormonal sur le développement psychosocial dans le TS expliquerait les profils obtenus, notamment pour les enfants et adolescentes (toutes ayant bénéficié d'un traitement précoce). Plusieurs études ont rapporté l'effet positif d'un traitement d'hormones de croissance et d'hormones féminines sur les comportements sociaux et émotionnels chez les patientes Turner (Soriano-Guillen *et al.*, 2005 ; Bannink *et al.*, 2006 ; Van Pareren *et al.*, 2005 ; Lagrou *et al.*, 2006 ; Carel *et al.*, 2006). En termes de bénéfice secondaire, le gain statural influencé par les hormones de croissance jouerait un rôle important pour l'estime de soi et les comportements sociaux. Quant à l'apport des œstrogènes, il serait considérable pour l'image du corps et la représentation de la féminité. En revanche, l'influence directe des hormones féminines sur le fonctionnement psychosocial n'a pas été clairement démontrée. Si elles y contribuent pour une part en comblant le manque d'imprégnation hormonale, les bénéfices secondaires qu'elles apportent, tels que l'apparition d'une poitrine et d'un cycle menstruel sont tout aussi importants.

Pour ce qui nous concerne, nous retenons donc que le fonctionnement psychoaffectif des sujets de l'échantillon considéré est nettement plus fragile chez les adultes, voire chez certaines adolescentes, pour ce qui relève de l'affirmation de soi, de l'approche de l'autre et d'une composante « angoisse » manifeste, composante que l'on ne retrouve pas chez les enfants Turner.

Chapitre 8 *Samuel* : tâche de traitement visuo-spatial

Cette étude vise à compléter l'étude des profils intellectuels en apportant un éclairage sur les capacités visuo-spatiales déficitaires ou fragiles dans le syndrome de Turner.
Nous avons vu qu'au travers d'une échelle de Wechsler les difficultés visuo-spatiales, bien que présentes, ne s'expriment pas de la manière attendue. En utilisant l'épreuve informatisée *Samuel* centrée sur les temps de traitement et d'exploration des modèles à reproduire et les scores de réussite, notre objectif est d'analyser certains processus sous-jacents au traitement visuo-spatial tel qu'il est requis par les cubes de *Kohs*. Nous supposons que les différents indices « temps » permettent d'inférer une difficulté de traitement liée à trois éléments. Seraient en cause (1) l'analyse du modèle (découpage en unités significatives pertinentes), (2) le choix des unités à disposition pour le construire (lien avec une représentation mentale de données visuo-spatiales) et (3) la mémoire de travail visuelle (calepin visuo-spatial) et la capacité exécutive d'inhibition (capacité de contrôle). En effet, les fonctions exécutives nous sont apparues altérées dans le syndrome de Turner.

Les variables dépendantes retenues pour cette épreuve sont :

- le score, soit le nombre d'items réussis respectif pour les 6 items nécessitant 4 éléments pour réaliser le modèle et le score pour les 4 items à 9 éléments ;
- le temps de réalisation total pour les deux types d'items ;
- le temps moyen du 1er regard (découverte et exploration du modèle à réaliser) ;
- le temps du regard total pour réaliser la tâche (retours au modèle pour l'observer, donc temps de regard nécessaire pour effectuer les opérations de construction des modèles).

Les variables dépendantes du Wechsler sont l'IRP/IOP (notes standard) et le subtest *Cubes* (notes standard et notes brutes).

Les variables indépendantes sont le groupe d'appartenance (g1 *versus* g2), le caryotype (XO *versus* mosaïque) et la catégorie d'âges (6 groupes, croisés avec les variables g1 et g2).

8.1 Validité prédictive des variables pour l'échantillon ST

Une première démarche exploratoire permet de mettre en évidence la corrélation des variables dépendantes entre elles pour l'échantillon ST. Cette démarche s'appuie sur une analyse

statistique de corrélation bivariée simple.

Pour les variables standardisées IRP/IOP et *Cubes*, il ressort une corrélation de Pearson d'une valeur de 0,909 significative à .01. Le subtest *Cubes* est donc un très bon indicateur des performances globales des sujets ST pour le traitement visuo-spatial, visuo-perceptif et visuo-praxique.

Les corrélations des variables du *Samuel* et de la note brute du score du subtest *Cubes* figurent dans le tableau suivant :

Tableau 18 Samuel : corrélations obtenues par analyse de corrélation bivariée simple

Echantillon ST		Samuel 4 Score	Samuel Tps total 4	Samuel Tps 1er regard 4	Samuel Tps reg total 4	Samuel 9 Score	Samuel Tps total 9	Samuel Tps 1er regard 9	Samuel Tps reg total 9	NB Cubes
Samuel 4 Score	Corrélation de Pearson	1	-,833(**)	-,262	-,336	,571	-,539	-,429	-,185	-,157
Samuel Tps total 4	Corrélation de Pearson	-,833(**)	1	,397	,628(*)	-,761(**)	,849(**)	,551	,469	-,253
Samuel tps 1er reg 4	Corrélation de Pearson	-,262	,397	1	,781(**)	,145	,230	,965(**)	,534	,732(**)
Samuel tps reg total 4	Corrélation de Pearson	-,336	,628(*)	,781(**)	1	-,249	,615(*)	,828(**)	,803(**)	,758(**)
Samuel 9 Score	Corrélation de Pearson	,571	-,761(**)	,145	-,249	1	-,782(**)	-,055	-,275	,038
Samuel Tps total 9	Corrélation de Pearson	-,539	,849(**)	,230	,615(*)	-,782(**)	1	,405	,727(**)	-,388
Samuel tps 1er reg 9	Corrélation de Pearson	-,429	,551	,965(**)	,828(**)	-,055	,405	1	,645(*)	-,698(*)
Samuel tps reg total 9	Corrélation de Pearson	-,185	,469	,534	,803(**)	-,275	,727(**)	,645(*)	1	-,662(*)
NB Cubes	Corrélation de Pearson	-,157	-,253	-,732(**)	-,758(**)	,038	-,388	-,698(*)	-,662(*)	1
	N	12	12	12	12	12	12	12	12	12

**La corrélation est significative au niveau 0.01 (bilatéral).
* La corrélation est significative au niveau 0.05 (bilatéral).

De ces diverses corrélations, il ressort que plus le sujet est lent dans sa réalisation, moins le score est bon.

La lenteur du sujet pour explorer et exécuter les items 4 carrés aboutit à un score faible et un allongement du temps pour les items 9 et à un score faible pour *Cubes*.

Un temps élevé d'exploration du modèle avant d'en commencer la construction serait en lien avec un score faible à *Cubes*.

Enfin, le temps du regard total 9 étant inversement corrélé au score de *Cubes*, on comprend que plus le sujet a besoin d'explorer le modèle pour les items à 9 carrés, plus son score à *Cubes* est faible.

Les différentes variables « temps » indiquent manifestement une difficulté de traitement visuo-spatial. Plus précisément, les performances à *Cubes* sont corrélées avec les temps du 1er regard et le temps total d'exécution. Or, comme dans ce subtest où le sujet a le modèle constamment sous les yeux la première variable n'est pas contrôlable. Cela expliquerait les quelques bonnes performances observées dans ce subtest, notamment chez les plus jeunes, et des résultats qui ne sont dans l'ensemble pas aussi effondrés que l'on pouvait s'y attendre. Le fait d'avoir le modèle à disposition sans restriction faciliterait le travail de représentation mentale et allègerait la charge en mémoire de travail qui est peu efficace dans le ST, comme nous l'avons montré dans le chapitre précédent. Le fait de pouvoir toucher et manipuler dans l'espace les cubes serait également une aide pour la réalisation des modèles de *Cubes*. Par ailleurs, ce subtest étant chronométré, la variable « temps d'exécution » propre au test *Samuel* n'y est pas mesurée. On constate que si ce temps était libre, la performance du sujet ne serait pas nécessairement augmentée.

Enfin, une autre hypothèse repose sur la difficulté observée dans la réalisation des modèles à 4 éléments pour le *Samuel*, alors qu'au subtest *Cubes* les items à 4 éléments n'ont pas posé de problème aux 12 sujets ST. Le fait que *Samuel* n'apporte aucune information quant au séquençage des 4 éléments, contrairement à *Cubes*, pourrait expliquer la difficulté plus importante dans cette épreuve dont les modèles à reproduire ne donnent pas d'indices relatifs aux unités pertinentes permettant de reproduire le pattern.

Partant de ces premiers constats, il s'agit de confronter les résultats de l'échantillon ST (g1) à ceux du groupe contrôle (g2).

8.2 Résultats des variables du *Samuel* : g1 *versus* g2

La méthode statistique retenue pour comparer les résultats des deux groupes repose sur des analyses de variance successives ANOVA à un facteur, selon un seuil de significativité à .05* et à .01** (loi de Fischer).

Par ailleurs, nous avons jugé utile de comparer dans un premier temps les résultats du groupe contrôle g2 *per se*, afin de mettre en évidence d'éventuelles différences significatives entre

les sujets selon la catégorie d'âges. En effet, la mise en perspective des résultats issus de la comparaison de g1 *versus* g2 avec les informations issues de g2 permet d'apporter une dimension supplémentaire au plan interprétatif.

Ainsi, pour les modèles à 4 éléments, les différences relevées pour chaque indice au sein de g2 et selon la catégorie d'âges sont non significatives.

Pour les modèles à 9 éléments, on constate une différence significative pour

- le temps du 1er regard : $F(5,53) = 4,444$, $p < .002$;
- le temps du regard total : $F(5,53) = 2,962$, $p < .020$ (au seuil de .05).

Cela montre que les items à 4 éléments ne posent pas de problème de réalisation : la réussite est assurée dès huit ans et au-delà. Le temps de traitement total pour les 6 items, le temps du 1er regard et le temps de regard total pour effectuer l'épreuve sont sensiblement les mêmes pour les âges considérés. Autrement dit, les items à 4 éléments ne discriminent pas des sujets « normaux » au plan du traitement visuo-spatial.
A l'inverse, la tâche portant sur des items à 9 éléments est plus complexe et discrimine mieux les sujets. Cela se traduit par des différences interindividuelles dans les temps du 1er regard et du regard total. La question d'une amélioration des performances avec l'âge n'est pas très claire : on ne relève pas de progression purement linéaire (voir les résultats des contrôles présentés au point 8.2.1). C'est dire que le traitement visuo-spatial impliqué dans cette tâche peut être considéré comme une aptitude « naturelle » pour les unes et « plus laborieuse » pour les autres. D'ailleurs, lors de la passation de l'épreuve par le groupe contrôle, nous avons remarqué la difficulté évidente de certains sujets et l'aisance d'autres.
Nous présentons ci-dessous les résultats respectifs de g1 et g2 sous forme de tableaux.

Tableau 19 ***Samuel*** **: résultats des items à 4 éléments**

Samuel Modèles 4 éléments	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max.6)	**5,67**	,651	12	**5,93***	,314	59
Temps total (ms)	**48425,00**	21264,957	12	**37447,46***	15941,059	59
Tps 1er regard (ms)	5083,33	5142,662	12	5677,97	3002,532	59
Tps regard total (ms)	16666,67	9698,485	12	13067,80	7210,778	59

* Significativité au seuil de .05.

Nous relevons une différence significative entre g1 et g2 au détriment de g1 pour

- le score : $F(1,69) = 4,667$, $p < .034$;
- le temps total de traitement : $F(1,69) = 4,206$, $p < .044$.

Le groupe ST est déjà en difficulté sur la tâche à 4 éléments. La réussite des 6 items en jeu n'est pas assurée. Leur réalisation est plus lente que celle du groupe contrôle.

Soulignons que le temps moyen du 1er regard est plus faible pour g1 que g2 mais sans être statistiquement significatif, alors que la situation s'inverse pour le temps du regard total (observations des modèles). Ce constat suggérerait que les sujets contrôles prennent davantage le temps d'analyser et d'explorer les modèles, ce qui permet de garder un « pattern » en mémoire de travail et de s'y référer moins longuement au cours de la réalisation de la tâche. En revanche, cette hypothèse ne se vérifie pas pour les modèles à 9 éléments. Les sujets ST sont plus lentes pour les deux temps de traitement.

Tableau 20 ***Samuel*** **: résultats des items à 9 éléments**

Samuel Modèles 9 éléments	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 4)	3,67	,651	12	3,69	,836	59
Temps total (ms)	**142250,00**	61421,236	12	**99437,29****	45594,558	59
Tps 1er regard (ms)	6833,33	6726,249	12	5542,37	3405,483	59
Tps regard total (ms)	**56916,67**	34161,271	12	**34542,37****	22591,059	59

** Significativité au seuil de .01.

Les deux groupes se démarquent par

- le temps total de réalisation total : $F(1,69) = 7,781$, $p < .007$;
- le temps du regard total lors de l'épreuve : $F(1,69) = 8,117$, $p < .006$.

Par rapport aux modèles à 4 éléments, le groupe ST est à nouveau plus lent pour reproduire les modèles et s'y réfère plus longuement. Cela souligne d'une part la faiblesse de la mémoire de travail (garder le pattern en mémoire visuelle), d'autre part la difficulté à opérer un découpage des éléments pertinents (processus visuo-spatial). En revanche, les scores sont ici sensiblement pareils pour les deux groupes mais il n'y a que 4 items à réaliser.

Au final, nous en concluons que dans la tâche à 4 éléments, censée ne pas poser de difficulté à un sujet tout venant, les sujets ST ont déjà quelques défaillances.
La tâche reposant sur l'analyse et la compréhension d'un modèle à 9 éléments est nettement plus laborieuse sur un plan exécutif pour les sujets ST, bien que ceux-ci obtiennent un score de réussite comparable à celui de l'échantillon contrôle. Il se peut que cela témoigne d'un effet d'apprentissage au cours de l'épreuve.

D'une manière générale, nous retenons pour le groupe ST la lenteur de traitement et la difficulté d'analyse et de rétention en mémoire visuelle, incriminant la composante exécutive « calepin visuo-spatial ».

En considérant les écarts-types des différentes variables « temps », nous notons une variabilité certaine tant pour g1 que g2 bien que plus accentuée pour g1. Il convient donc de voir si cette variabilité est la conséquence de différences individuelles et/ou si elle s'explique par un effet « classe d'âges ».

8.2.1 Résultats des variables du *Samuel* : g1 *versus* g2 selon la catégorie d'âges

Les données présentées ici ont avant tout une valeur indicative à considérer les effectifs des six groupes.

Nous retenons deux critères de comparaison entre g1 et g2 :

1. une comparaison selon la catégorie d'âges, donc intergroupe,
2. une comparaison intragroupe pour chaque catégorie d'âges.

Pour la comparaison intergroupe, les analyses statistiques non paramétriques reposent sur le test de Kruskall-Wallis et, pour la comparaison intragroupe, sur celui de Mann-Whitney en s'appuyant sur la statistique *Z*, en raison de la composition des groupes 4 et 6.

8.2.1.1 Items à 4 éléments

Tableau 21 ***Samuel*** **: résultats des items à 4 éléments selon la catégorie d'âges, comparaison inter et intragroupe**

Catégorie d'âges	g1 *versus* g2		Samuel 4 * Score (max. 6)	Tps total * (ms)	Tps 1er regard (ms)	Tps regard total (ms)
Groupe 1 8-9 ans	ST	Moyenne	**5,00**	78500,00	3000,00	17000,00
		Ecart-type	1,414	31819,805	0,000	5656,854
	Contrôle	Moyenne	**6,00**	44390,00	5900,00	13500,00
		Ecart-type	0,000	26429,127	2884,826	7059,273
Groupe 2 13 ans	ST	Moyenne	6,00	31600,00	3000,00	6500,00
		Ecart-type	0,000	565,685	0,000	707,107
	Contrôle	Moyenne	6,00	31633,33	4666,67	11777,78
		Ecart-type	0,000	10596,344	3162,278	5826,186
Groupe 3 15-16 ans	ST	Moyenne	5,67	45566,67	4333,33	16333,33
		Ecart-type	0,577	1123,981	1154,701	5033,223
	Contrôle	Moyenne	5,80	36760,00	5533,33	12800,00
		Ecart-type	0,561	11012,642	2133,631	5361,237
Groupe 4 25 ans	ST	Moyenne	6,00	51700,00	6000,00	29000,00
		Ecart-type	---	---	---	---
	Contrôle	Moyenne	6,00	40980,00	6600,00	17600,00
		Ecart-type	0,000	18163,617	2880,972	10807,405
Groupe 5 29-32 ans	ST	Moyenne	6,00	32833,33	3000,00	12666,67
		Ecart-type	0,000	9084,235	1000,000	8082,904
	Contrôle	Moyenne	5,93	32246,67	5133,33	10600,00
		Ecart-type	0,258	10729,590	2899,918	7079,144
Groupe 6 51 ans	ST	Moyenne	**5,00**	74000,00	21000,00	37000,00
		Ecart-type	---	---	---	---
	Contrôle	Moyenne	**6,00**	48160,00	8200,00	18200,00
		Ecart-type	0,000	16504,030	5069,517	9757,049

Une première remarque concerne les écart-types de chaque groupe qui sont élevés, signifiant qu'il existe une hétérogénéité dans les compétences des sujets qui échappe à l'effet « âge » pour cette tâche visuo-spatiale.

1. <u>Comparaison entre les groupes</u> :

Il ressort une différence significative entre g1 et g2 pour le score et le temps total de traitement en défaveur de g1. Cette différence est signalée par le symbole « * » dans le tableau ci-dessus.

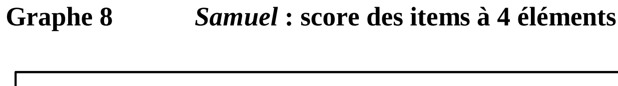
- Score 4 : khi-deux = 20,957, significatif au seuil de .05.
- Temps total 4 : khi-deux = 19,296, significatif au seuil de .05.

2. <u>Comparaison intragroupe</u> :

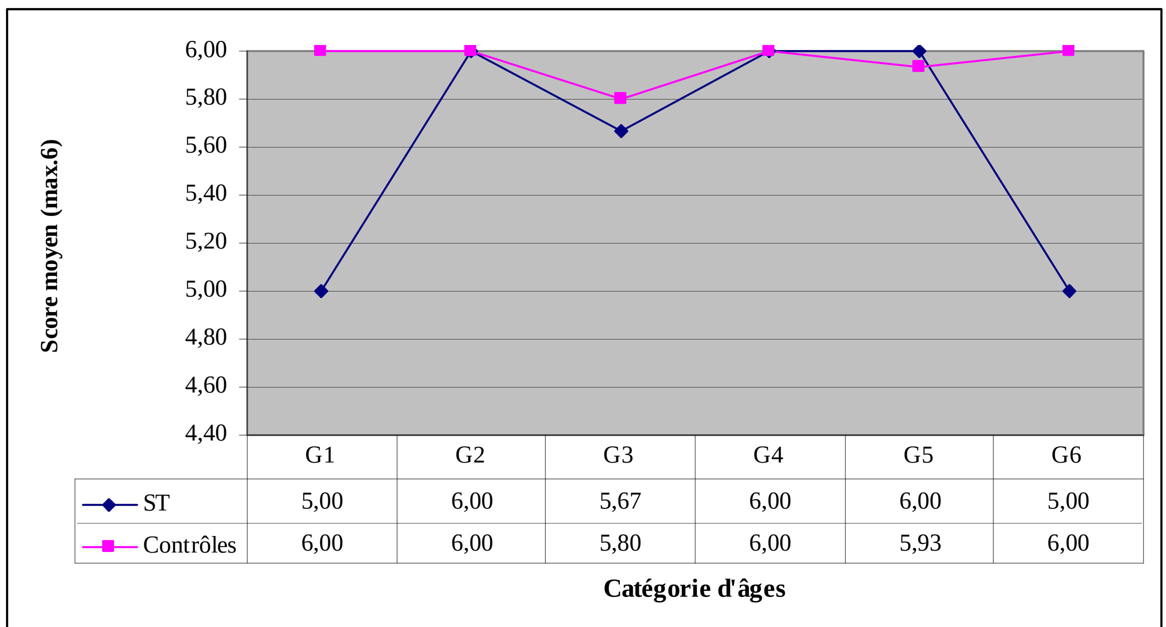
Le test de Mann-Whitney indique une différence significative à .05 entre g1 et g2, en défaveur des sujets ST, concernant le score pour

- le groupe 1 : $Z = -2,236$, $p < .025$;
- le groupe 6 : $Z = -2,236$, $p < .025$.

Au niveau descriptif, une présentation graphique permet d'illustrer ces résultats.



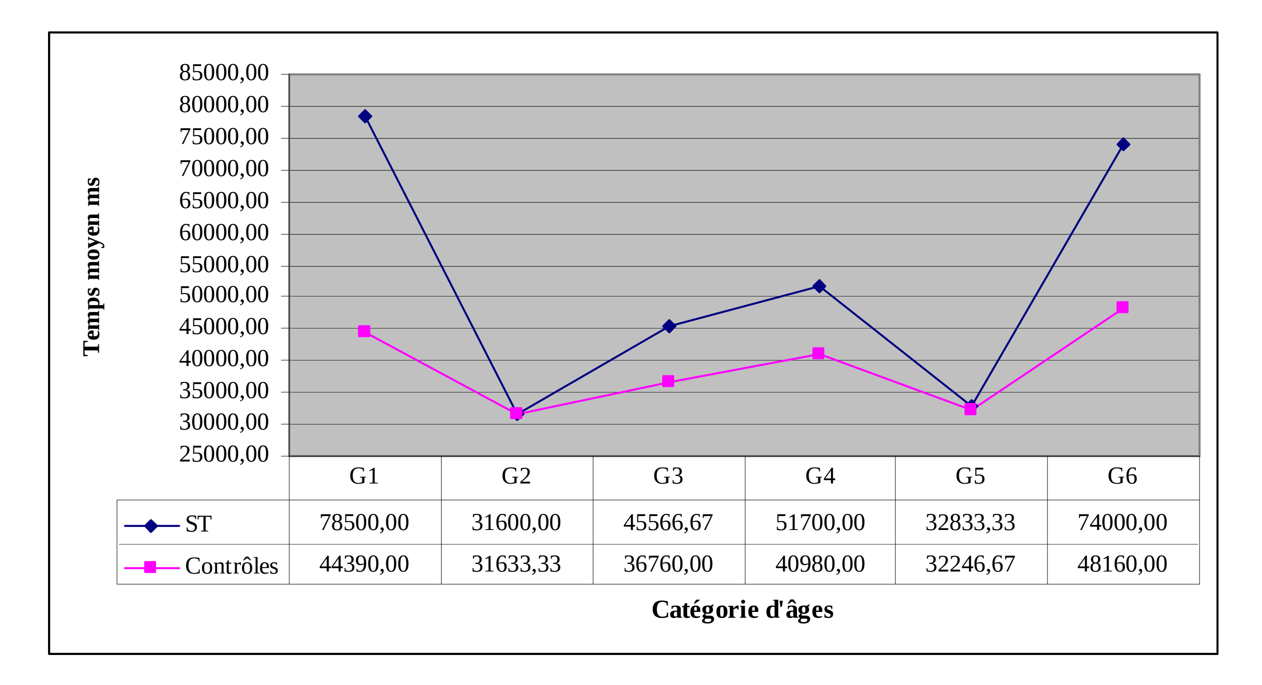
Graphe 8 ***Samuel*** **: score des items à 4 éléments**



	G1	G2	G3	G4	G5	G6
ST	5,00	6,00	5,67	6,00	6,00	5,00
Contrôles	6,00	6,00	5,80	6,00	5,93	6,00

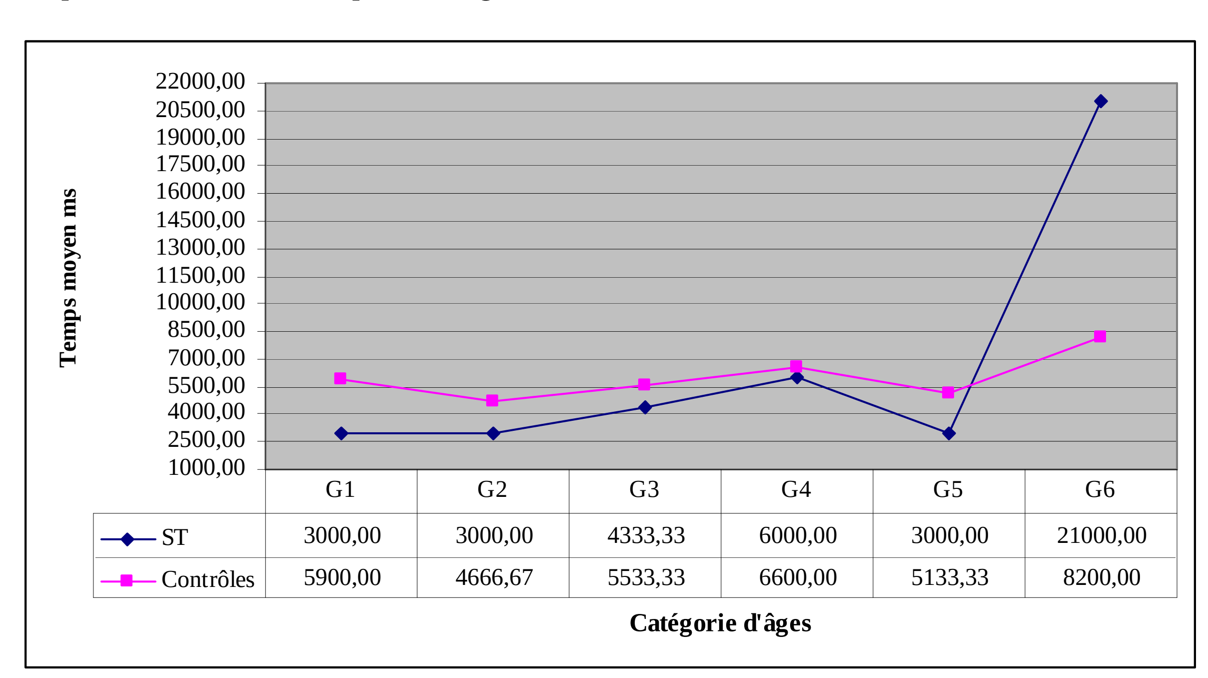
Les différences de scores observées et significatives entre g1 et g2 indiquent une difficulté de traitement visuo-spatial propre aux sujets du groupe. Elles concernent le groupe 1 (G1) des sujets ST dont l'un des deux sujets est en difficulté, le groupe G3 ST et contrôles, le groupe G5 où la moyenne du score des trois sujets ST est légèrement supérieure à celle des sujets témoins et le « groupe » G6 en défaveur du sujet ST.

Graphe 9 ***Samuel :*** **temps total de traitement, items à 4 éléments**



Les sujets ST sont significativement plus lents que les sujets contrôles. Les deux catégories d'âges aux extrémités sont plus lentes que les autres, cet effet est plus marqué pour les ST. Le groupe G2, constitué d'enfants de 9-10 ans est particulièrement performant : les sujets ST soutiennent largement la comparaison avec les sujets témoins.

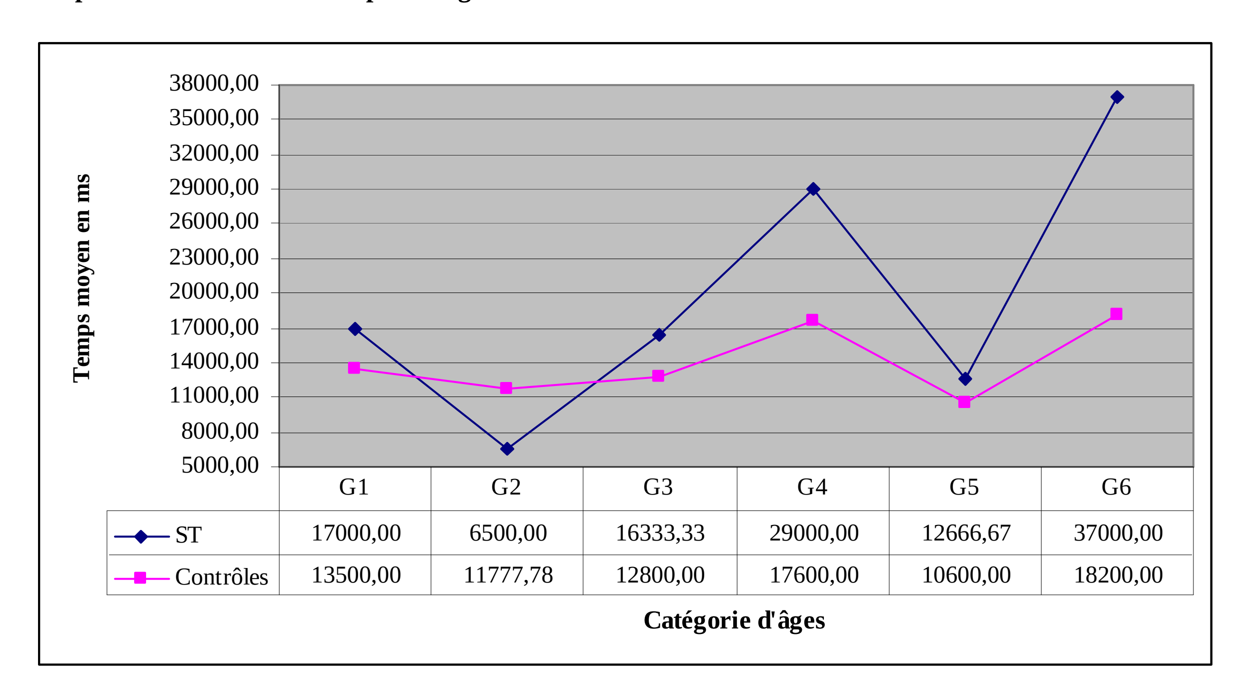
Graphe 10 ***Samuel*** **: temps du 1er regard 4**



La courbe des contrôles indique clairement une augmentation du temps d'exploration pour les sujets de G6.

A l'exception du sujet ST du groupe 6 (qui verbalisait clairement ses difficultés lors de la passation), la comparaison des deux courbes met en évidence un temps d'exploration plus bref pour l'échantillon ST quel que soit l'âge. Faut-il y voir une « impulsivité », un manque de contrôle dans l'analyse du modèle à reproduire ?

Graphe 11 ***Samuel* : temps du regard total 4**



	G1	G2	G3	G4	G5	G6
ST	17000,00	6500,00	16333,33	29000,00	12666,67	37000,00
Contrôles	13500,00	11777,78	12800,00	17600,00	10600,00	18200,00

En revanche, la tendance s'inverse ici, puisque les sujets Turner se réfèrent plus longuement aux modèles que les sujets témoins, exception faite du groupe G2. On peut à nouveau noter la « force » de ce groupe 2 par rapport aux autres groupes : les sujets ST y sont plus rapides que les sujets du groupe contrôle correspondant. Cependant, cette performance n'est pas statistiquement significative.

8.2.1.2 Items à 9 éléments

Tableau 22 ***Samuel* : résultats des items à 9 éléments selon la catégorie d'âges**

Catégorie d'âges	g1 *versus* g2		Samuel 9 * Score (max.)	Tps total * (ms)	Tps 1er** regard (ms)	Tps regard total (ms)
Groupe 1 8-9 ans	ST	Moyenne	**2,50**	238500,00	6500,00	68000,00
		Ecart-type	0,707	47376,154	2121,320	8485,281
	Contrôle	Moyenne	**3,90**	118810,00	5200,00	34300,00
		Ecart-type	0,316	63651,472	2299,758	18891,797
Groupe 2 13 ans	ST	Moyenne	4,00	76000,00	2500,00	**18500,00**
		Ecart-type	0,000	2828,427	707,107	707,107
	Contrôle	Moyenne	4,00	91022,22	4111,11	**29444,44**
		Ecart-type	0,000	22309,459	3179,797	8903,807
Groupe 3 15-16 ans	ST	Moyenne	4,00	126666,67	5666,67	51666,67
		Ecart-type	0,000	45763,887	577,350	32532,035
	Contrôle	Moyenne	3,67	90673,33	4933,33	29066,67
		Ecart-type	1,047	26447,292	2463,060	11196,088
Groupe 4 25 ans	ST	Moyenne	3,00	164000,00	9000,00	85000,00
		Ecart-type	---	---	---	---
	Contrôle	Moyenne	3,60	91020,00	6800,00	39000,00
		Ecart-type	0,548	33221,258	3033,150	20736,441
Groupe 5 29-32 ans	ST	Moyenne	4,00	118666,67	3666,67	55000,00
		Ecart-type	0,000	42442,117	2081,666	46130,250
	Contrôle	Moyenne	3,33	87753,33	4933,33	30733,33
		Ecart-type	1,175	52748,174	2374,467	25885,646
Groupe 6 51 ans	ST	Moyenne	4,00	178000,00	27000,00	105000,00
		Ecart-type	---	---	---	---
	Contrôle	Moyenne	4,00	145600,00	11200,00	67600,00
		Ecart-type	0,000	45741,666	6016,644	40103,616

A nouveau, les écart-types soulignent des différences interindividuelles suggérant, tant chez les ST que chez les sujets contrôles, une hétérogénéité dans les profils de « compétence » liée à la tâche visuo-spatiale. Un groupe n'est pas concerné par ce constat. Il s'agit du groupe G2 ST dont les écarts-types dénotent une homogénéité des performances.

1. <u>Comparaison entre les groupes</u> :

Pour les items à 9 éléments, trois différences significatives sont à signaler au niveau d'une comparaison intergroupe :

- score 9 : khi-deux = 20,888, significatif au seuil de .05 ;
- temps total 9 : khi-deux = 21,952, significatif au seuil de .05 ;
- temps du 1er regard 9 : khi-deux = 23,066, significatif au seuil de .01.

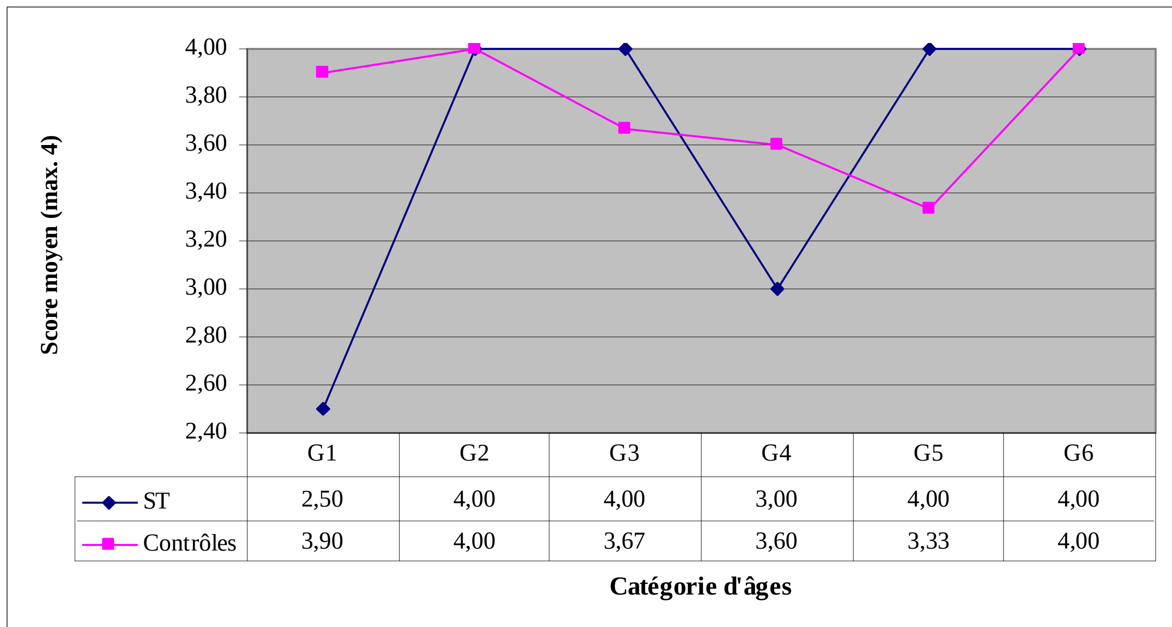
2. <u>Comparaison intragroupe</u> :

L'indice U de Mann-Whitney met en relief une différence significative pour

- le groupe G1, en défaveur des ST, concernant le score 9 : $Z = -2{,}687$, $p < .007$, significatif à .01.
- Le groupe G2, en défaveur des contrôles, concernant le temps du regard total 9 : $Z = -2{,}008$, $p < .045$, significatif à .05.

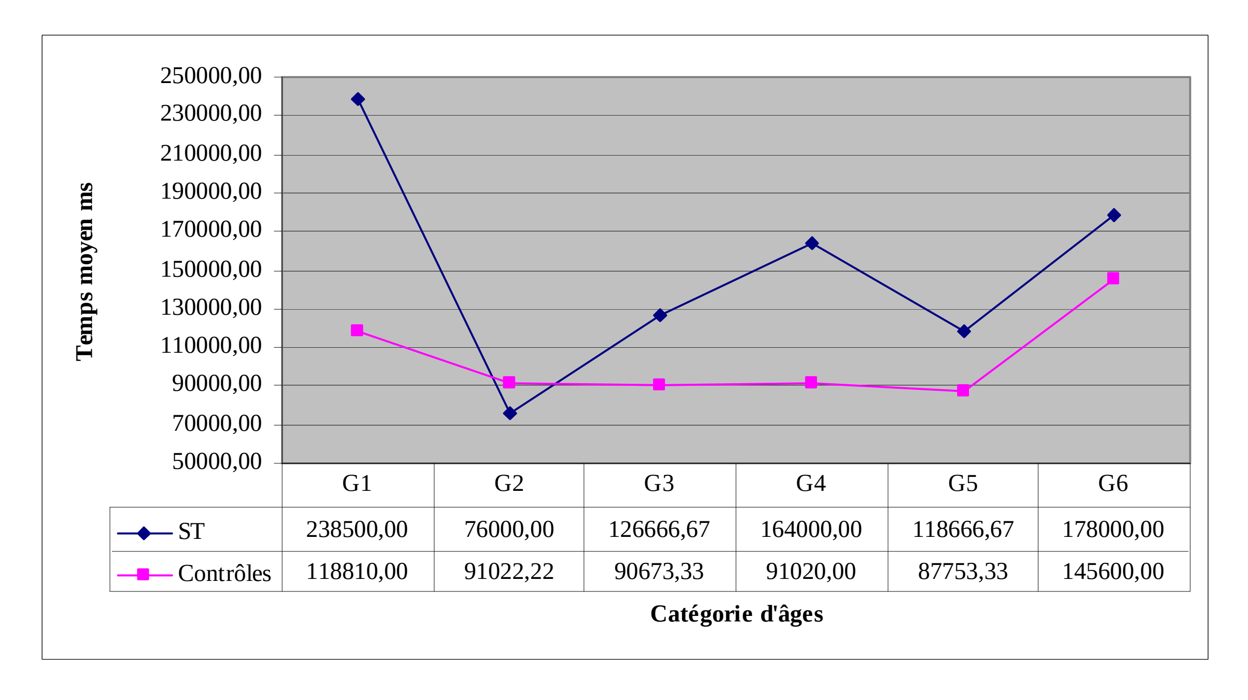


Graphe 12 ***Samuel*** **: score des items à 9 éléments**



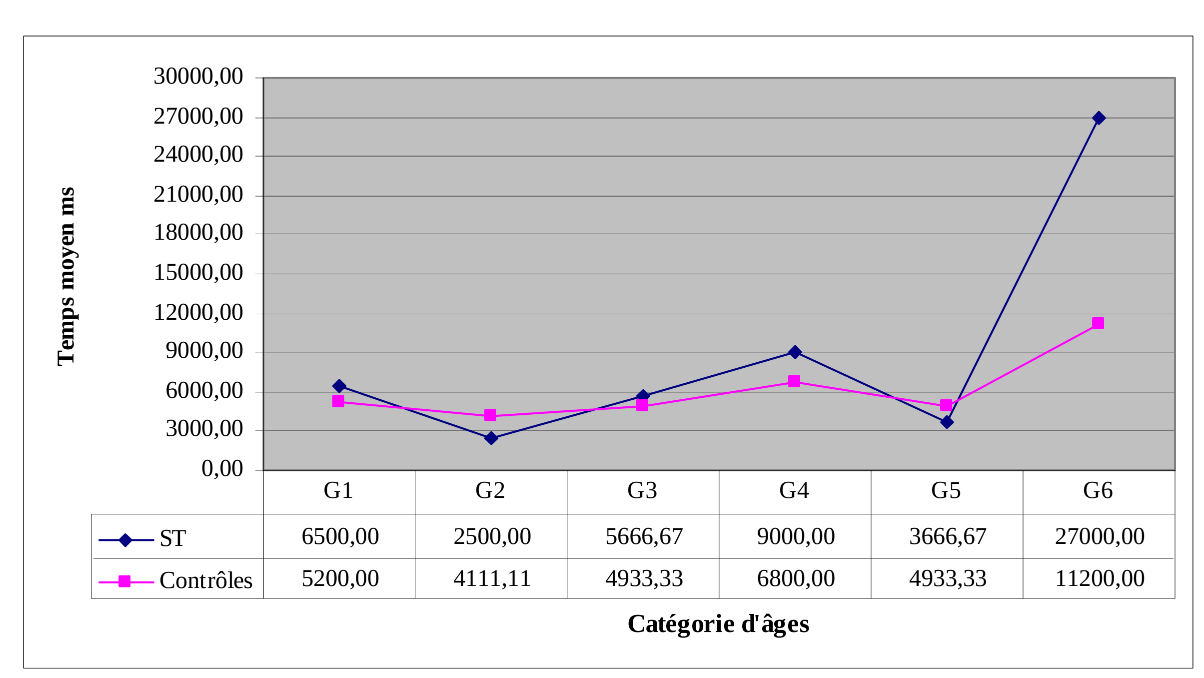
En moyenne, les sujets ST de G3 et G5 sont plus performants que les sujets témoins des mêmes groupes. A l'inverse, les sujets ST de G1 qui étaient très à l'aise au subtest *Cubes* le sont nettement moins dans le test *Samuel* : leurs performances sont significativement plus faibles que celles des sujets contrôles.

Graphe 13 ***Samuel* : temps total de traitement, items à 9 éléments**



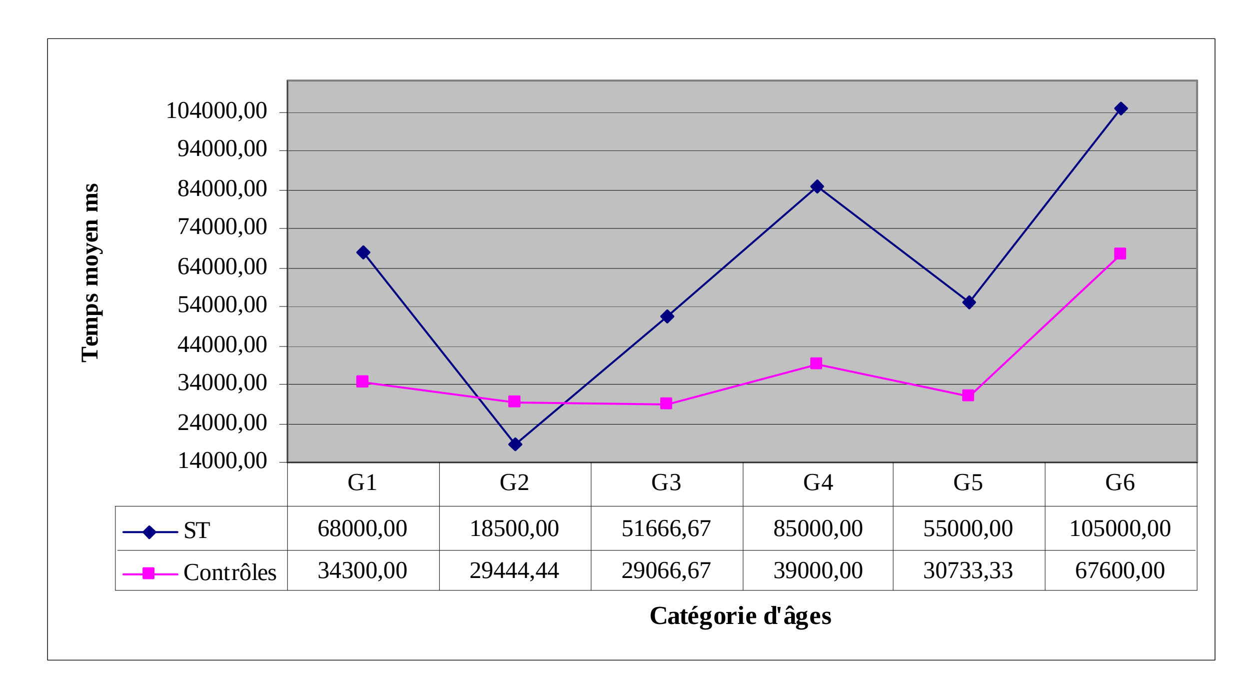
La courbe de l'échantillon contrôle montre une évolution du temps de traitement liée à l'âge : ce temps augmente aux âges extrêmes. La courbe des sujets ST indique un fort ralentissement pour G1 c'est-à-dire les sujets les plus jeunes. G2 reste le groupe le plus rapide avec un avantage non significatif pour les sujets ST. Les autres groupes ST sont significativement plus lents que les groupes contrôles correspondants.

Graphe 14 ***Samuel* : temps du 1er regard 9**



La courbe des sujets contrôles suit une orientation relativement linéaire avec un net allongement du temps pour G6, allongement indépendant de l'échantillon de population du reste. A l'exception de G2 et de G5, les sujets ST ont des temps moyens plus élevés statistiquement significatifs que ceux du groupe contrôle. La courbe des sujets ST souligne cependant le fait que le temps du 1er regard n'est pas linéaire : on note en effet des comportements variés selon les âges.

Graphe 15 ***Samuel* : temps du regard total 9**



La courbe des sujets contrôles indique des valeurs relativement similaires selon les groupes d'âges, exception faite de G6 pour lequel le temps du regard total s'accroît.

Les sujets ST de G2 sont à nouveau significativement plus performants que les contrôles, alors que pour les autres groupes on observe l'inverse avec des différences de temps moyen importantes (du simple au double).

De ces différentes observations et données, nous pouvons conclure que

- La réussite de la totalité de l'épreuve est dépendante de l'âge, les plus jeunes ayant moins de facilité, mais elle repose aussi sur des compétences personnelles, ce qui expliquerait les scores variables selon les groupes d'âges.
- Le temps de traitement total de l'épreuve pour 4 ou 9 éléments augmente pour G1 et G6 (âges extrêmes). Le temps dépend également d'une aptitude propre au sujet, les différences significatives intragroupe en sont le reflet.

- Les performances de G2, ST et sujets contrôles, qui sont de loin les meilleures, iraient dans ce sens.
- Les temps du 1er regard mettent en évidence des comportements différents entre les items à 4 éléments et les items à 9 éléments chez les sujets ST, suggérant une légère impulsivité lorsque la tâche nécessite moins de contrôle attentionnel. Le corollaire se manifeste par un temps du regard total accru pour le groupe ST, exception faite de G2 qui se révèle être significativement plus rapide que le groupe G2 témoin.
- Le groupe G2 ST, constitué de deux sujets, se démarque des autres groupes ST et contrôles par la qualité de ses performances. Cette spécificité pourrait être explicable par un effet d'échantillon, de pédagogie ou encore de motivation, les sujets ST s'étant beaucoup impliqués durant la passation des tests. En analysant leurs performances à *Cubes*, on constate que chacune des filles a un score brut de 50 et une note standard de 11, soit une performance efficiente mais pas exceptionnelle. Quelle que soit l'explication, on peut conclure que des sujets ST peuvent être performants dans une épreuve à composante visuo-spatiale.
- Au travers des variables analysées isolément, nous remarquons qu'un effet « âge » est manifeste pour le groupe des plus jeunes et des plus âgées mais que parallèlement, il existe des différences interindividuelles indépendantes de l'âge.

8.2.2 La question d'une différence selon le caryotype

Les mêmes variables dépendantes ont été reprises et confrontées à la variable indépendante « caryotype » à partir d'analyses statistiques non paramétriques.

Il en ressort que les résultats du test de Kruskal-Wallis sont non significatifs pour les huit variables en jeu entre les deux groupes XO et formes mosaïques.

8.3 De l'intérêt de l'utilisation du *Samuel* comme épreuve visuo-spatiale : Analyse factorielle en composantes principales

Les résultats obtenus jusqu'ici avec les variables prises isolément nous ont donné des informations quant au comportement des sujets dans la tâche visuo-spatiale. Ils ont montré les difficultés des sujets Turner au travers des temps moyens de traitement souvent allongés et des scores moyens souvent inférieurs à ceux des sujets contrôles.

Il nous paraît intéressant de savoir si les variables utilisées dans l'épreuve *Samuel* font appel à un ou plusieurs facteurs et, dans l'affirmative, ce que recouvrent ces facteurs au niveau du traitement cognitif et visuo-spatial. Pour cela, nous avons réalisé une analyse factorielle des résultats de l'échantillon g2 (sujets témoins). Les tests de validation d'une telle analyse sont positifs comme on peut en juger :

Tableau 23 ***Samuel*** **: résultat des tests validant l'analyse factorielle**

Déterminant de la matrice de corrélation	*Test de Kaiser-Meyer-Olkin*	*Test de Bartlett*
0,003	0,563	0,000

Le déterminant de la matrice indique que les variables retenues sont pertinentes et non redondantes. Le KMO indique une corrélation partielle entre les variables un peu faible, mais valide. Le test de Bartlett indique que l'hypothèse nulle doit être rejetée. La recherche des composantes est donc justifiée.

Tableau 24 ***Samuel*** **: résultats de l'analyse factorielle en composantes principales**

		Variance en %	
Composantes et variables	***Coefficients***	***Réelle****	***Interne***
Composante I : « Coût de la tâche »			
1. Tps total 9	0,910	49,5	61,8
2. Tps total 4	0,889		
3. Tps regard total 4	0,804		
4. Tps regard total 9	0,783		
Composante II : « Analyse exploratoire »			
1. Tps 1er regard 9	0,939	17,3	21,5
2. Tps 1er regard 4	0,731		
Composante III : « Performance »			
1. Score 9	0,888	13,2	16,4
2. Score 4	0,832		
TOTAL :		**80,1**	**100**

*Variance expliquée avant la rotation des composantes.
Méthode d'extraction : Analyse en composantes principales.
Méthode de rotation : Varimax avec normalisation de Kaiser.
La rotation a convergé en 4 itérations.

Le modèle obtenu permet de définir trois facteurs sous-jacents à la tâche visuo-spatiale selon les variables retenues. Nous avons libellé ces facteurs de la façon suivante :

1. « Coût de la tâche », qui exprime le temps nécessaire à la réalisation de l'ensemble de l'épreuve.
2. « Analyse exploratoire », à savoir le temps nécessaire au sujet pour que le modèle à reproduire soit compris ou du moins suffisamment analysé pour être réalisé.
3. « Performance », soit la qualité de la prestation du sujet en termes de réussite.

De façon intuitive, les deux premiers facteurs relèvent d'une composante exécutive évidente. Ils représentent ensemble près de 67 % de la variance expliquée par le modèle. Cela souligne la dépendance des fonctions visuo-spatiales avec des composantes de la lignée exécutive. Les performances visuo-spatiales sont donc tributaires de leur intégrité. Le modèle lui-même explique à 80 % la nature sous-jacente du traitement visuo-spatial impliqué dans la tâche *Samuel.*

8.3.1 Analyse des différences entre g1 et g2 selon les trois facteurs

Nous avons repris ces trois facteurs pour comparer les deux échantillons g1 et g2 sur la base d'une ANOVA.

Il ressort une différence significative au seuil de .05 pour le premier facteur « coût de la tâche », $F(1,69) = 6,716$, $p < .012$.
Considérés ensemble, les sujets ST sont nettement moins performants que les sujets contrôles.
Pour les deux autres facteurs, on ne constate aucune différence significative.
C'est dire que la différence de performance, significative entre les deux groupes, s'explique par un facteur « exécutif ».

Afin de voir s'il existe des différences de performance entre g1 et g2 selon la catégorie d'âges, nous avons effectué une analyse statistique non paramétrique basée sur le test de Kruskal-Wallis.
On constate ainsi une différence significative pour le facteur 2 « analyse exploratoire » et le facteur 3 « performance » en défaveur des sujets ST (à l'exception du groupe G2) :

- Facteur 2 : khi-deux = 22,152, significatif au seuil de .05.
- Facteur 3 : khi-deux = 20,883, significatif au seuil de .05.

Nous pouvons en inférer ceci :

- Une des difficultés de traitement visuo-spatial dans le ST est due essentiellement à la nature « exécutive » inhérente à la tâche, signalée par la lenteur de traitement de celle-ci.
- Au-delà de différences interindividuelles dans le traitement d'une tâche de nature visuo-spatiale, il existe un effet « âge » pour les facteurs *d'analyse exploratoire* de l'épreuve et *de réussite* des items (reposant sur l'intégrité conjointe des processus visuo-spatiaux et des fonctions exécutives). Pour ces deux facteurs, les sujets ST obtiennent dans l'ensemble des résultats significativement moins performants que les sujets contrôles à l'exception des deux filles ST de 13 ans.

8.4 Discussion

Les difficultés liées au traitement visuo-spatial rapportées dans le ST ressortent au travers de l'épreuve *Samuel*. Elles s'expriment non seulement par une lenteur d'exécution, mais aussi par la qualité de la prestation exprimée par le score bien que de manière moins évidente.

Contrairement au subtest *Cubes*, le travail de représentation mentale y est plus important car il met à contribution les deux systèmes visuels corticaux :

- la voie du « quoi » (discrimination et reconnaissances des formes visuelles) nécessaire au choix des unités discrètes que sont les éléments ou carrés à disposition du sujet pour réaliser l'item,
- la voie du « où » (localisation et positions relatives des objets) permettant de traiter des informations spatiales lors de la réalisation de la tâche de construction de l'item.

Si la lenteur d'exécution de la tâche par les sujets ST peut s'expliquer par une difficulté liée à la voie du « quoi » (temporale-occipitale), il est probable que la perception visuelle de dessins géométriques orientés dans l'espace tels les carrés bicolores du *Samuel* n'est pas si aisée. Cela suggère un dysfonctionnement de cette voie. L'étude de Mazzocco (2006)[a] relative à des tâches de mémorisation liées aux deux voies d'« identification » et de « localisation » étaye notre hypothèse. Par rapport au groupe contrôle, les sujets Turner obtiennent des scores plus faibles et des temps de réponses plus élevés pour les tâches perceptives d'objets (voie du « quoi ») et dans une tâche de mémoire impliquant la localisation d'éléments (voie du « où »),

le rappel est également plus faible.

A côté de la discrimination d'unités discrètes et de la compréhension de leurs rapports topologiques pour réaliser le modèle, la tâche *Samuel* repose sur la capacité première à « découper » en unités pertinentes le modèle à reproduire. Ce traitement relève d'un processus d'imagerie mentale. Or, selon la nature de la tâche d'imagerie mentale, l'activation cérébrale reposerait sur les voies ventrale et dorsale, ces voies-mêmes qui sous-tendent la modalité visuelle. La voie ventrale temporale-occipitale serait liée à l'imagerie mentale relative aux objets. La voie dorsale pariétale-occipitale serait activée lors d'une tâche d'imagerie visuo-spatiale (Lambert *et al*, 2002).

Le facteur 2 « analyse exploratoire », mis en évidence dans notre étude et pour lequel il ressort une différence significative entre les sujets ST et les contrôles, soulignerait cette difficulté d'imagerie mentale spécifique dans le ST. Les difficultés visuo-spatiales concernant des problèmes de rotation mentale (Berch et Kirkendall, 1986 ; Rovet et Netley, 1980, 1982), de repères de directions (Money et Alexander, 1966), d'assemblage de puzzle, de dessins (Temple et Carney, 1995) ou encore de jugement d'orientation de lignes (Reiss *et al*., 1995 ; Mazzocco, 1998), supposent toutes un déficit du processus d'imagerie mentale sur lequel s'appuient les fonctions visuo-spatiales. Au niveau du fonctionnement neuroanatomique, l'étude en IRMf de Kesler *et al*. (2004)[b] appuie nos propos. Ces auteurs ont apparié 13 sujets Turner à 13 sujets contrôles afin de pointer les mécanismes neuronaux sous-tendant les déficits dans les processus d'orientation spatiale liés à une tâche de jugement d'orientation de lignes (test de *Benton*). Ils mettent en évidence une activation des régions pariétales-occipitales droite et gauche pour les deux groupes. Cependant, l'activation est significativement moins élevée pour le groupe ST. Par ailleurs, face à l'augmentation de la difficulté de la tâche d'orientation spatiale, le groupe contrôle « répond » par le recrutement d'aires préfrontales dorsolatérales impliquées dans la composante « contrôle » des fonctions exécutives, alors que le groupe ST « n'active » aucune autre région cérébrale. Les auteurs démontrent ainsi chez les sujets ST un déficit de l'activation non seulement du circuit pariétal-occipital, mais aussi de certaines régions préfrontales et sous-corticales. Au final, le déficit visuo-spatial lors d'une tâche de jugement d'orientation spatiale chez les patientes ST serait dû à un dysfonctionnement des capacités d'imagerie mentale conjointement à des difficultés de nature exécutive.

Le facteur 1 « coût de la tâche » a permis de montrer une différence significative entre le groupe ST et le groupe contrôle. On peut en inférer une difficulté spécifique au niveau des fonctions exécutives (charge de la tâche exprimée par un temps de traitement accru). On peut également supposer que la charge sur le plan exécutif est due à un déficit de la mémoire de travail visuelle dans sa composante « calepin visuo-spatial ». Rappelons que la variable « temps moyen du regard total 9 » est significativement plus élevée pour le groupe ST que pour le groupe contrôle : les sujets ST ont besoin de se référer plus souvent et longuement aux modèles que les sujets contrôles, afin de pallier un manque quant à la trace mnésique du modèle visuel. Deux études d'imagerie fonctionnelle viennent étayer nos constats. L'une porte sur les substrats neuronaux lors d'une tâche de mémoire de travail visuo-spatiale de type 1-back et 2-back (Haberecht *et al*., 2001). Dans les deux cas, les sujets ST obtiennent des scores inférieurs à ceux des sujets contrôles. Comparativement à ceux-ci, l'activation neuronale des ST augmente au niveau du gyrus supramarginal (GSM) au cours de la tâche simple. Elle décroît dans ces régions au cours de la double tâche. De plus, on observe une baisse de l'activité dans le cortex préfrontal dorsolatéral droit et gauche (CPFDL) ainsi que du noyau caudé (NC) au cours de la double tâche. Les différences d'activation localisées au niveau du GSM, dans le lobe pariétal inférieur, expliqueraient les déficits d'encodage de données visuo-spatiales et des mécanismes de stockage en mémoire de travail. Les déficits observés au niveau du CPFDL et du NC expliqueraient les défaillances de la mémoire de travail (faible empan). Cela soulignerait l'implication des circuits fronto-striatal et fronto-pariétal dans les multiples fonctions de la mémoire de travail. La seconde étude explore les bases neuronales de la mémoire de travail verbale et visuo-spatiale selon les phases d'encodage, de maintenance et de récupération (Hart *et al*., 2006). Les performances des sujets Turner sont inférieures à celles des témoins dans les deux situations verbale et visuo-spatiale. Lors des tâches de nature visuo-spatiale, on note une activité fronto-pariétale significativement accrue chez les sujets contrôles contrairement aux sujets ST. En revanche, pour les tâches verbales, on ne note aucune différence significative entre les deux groupes au niveau de l'activation des régions temporales spécifiques à la tâche. Les auteurs en concluent que le chromosome X joue probablement un rôle dans le développement de ces circuits.

Pour notre part, nous retenons que les difficultés visuo-spatiales dans le ST ne peuvent pas s'expliquer par une défaillance exclusive en région pariétale droite. Les régions du cortex préfrontal (CPF) sont également incriminées. Classiquement, Cabeza et Nyberg (2000) ont

attribué à ces régions un rôle spécifique dans la mémoire de travail selon le modèle de Baddeley : la boucle phonologique en lien avec l'activation de l'aire de Broca, du cortex frontal prémoteur et de régions pariétales gauches ; le calepin visuo-spatial avec l'activation des voies visuelles ventrale et dorsale impliquant le pariétal droit et l'administrateur central en lien avec le cortex préfrontal ventrolatéral et dorsal. Ce point de vue a été nuancé par le fait qu'il y aurait au niveau du CPF une région « médiatrice » d'une fonction commune à des tâches cognitives diverses dont celles de la mémoire de travail, en raison d'activations similaires lors de leur réalisation (Nyberg *et al*., 2003). L'étude de Volle *et al*. (2008) argumente quant à elle en faveur d'un modèle hybride de l'organisation du CPF, plus précisément du CPF latéral postérieur gauche, au niveau duquel coexistent des régions dont dépendent des domaines orientés (spatial et non spatial) et des domaines « intermodaux » de nature exécutive.

La question d'une défaillance des capacités visuo-spatiales sous-tendue par une dissociation entre l'hémisphère droit en raison d'un déficit au niveau pariétal et l'hémisphère gauche préservé telle qu'elle a longtemps été avancée dans le ST est donc réductrice.

Chapitre 9 Traitement intermodal : présentation et discussion des résultats

Nous présentons dans ce chapitre l'ensemble des résultats relatifs aux épreuves unimodales et intermodales. Face à l'abondance des informations à disposition, nous retenons deux axes d'études. Le premier concerne la question du caractère développemental du traitement unimodal et intermodal. Cet aspect est étudié en s'appuyant sur les données de l'échantillon contrôle supposé n'être affecté par aucun déficit cognitif. Le second axe se centre sur la comparaison des résultats de l'échantillon ST *versus* ceux du groupe contrôle. Ces résultats sont commentés en fonction notamment des effets développementaux mis en évidence.

La présentation des résultats des différentes épreuves du protocole expérimental est organisée de la façon suivante:

1) résultats des épreuves et sous-épreuves unimodales
   - de jugement auditif, visuel et haptique
   - d'apprentissage (encodage et reconnaissance) auditif et visuel selon 3 types de stimuli
   - d'attention auditive soutenue et visuelle sélective
2) Résultats des épreuves et sous-épreuves intermodales
   - de jugement de congruence *vs* non congruence visuelle-auditive (image/mot entendu ; mot écrit/mot entendu) et haptique-visuelle
   - d'apprentissage (encodage et reconnaissance) visuel-verbal selon 3 types de stimuli
   - d'attention visuelle-auditive et de flexibilité
   - de dénomination visuelle-verbale et haptique-verbale
   - de reconnaissance et de dénomination d'expressions faciales d'émotions.

9.1 Aspect développemental de certaines tâches du protocole

Les différentes tâches du protocole expérimental se distinguent par le traitement cognitif impliqué, unimodal *versus* intermodal, et par la modalité sensorielle sollicitée qui peut être auditive, verbale, visuelle ou haptique.

Pour les épreuves expérimentales, majoritaires dans le protocole, il n'existe pas de données contrôles, du moins pour un large éventail d'âges intégrant des enfants, des adolescentes et des adultes, permettant de dire s'il existe un effet développemental.

Cette information nous semble indispensable pour comprendre l'articulation entre le traitement unimodal et intermodal et dégager éventuellement un « modèle » développemental. Il s'agit donc d'analyser chaque épreuve du protocole sur la base des résultats de l'échantillon contrôle uniquement et de comparer les performances des sujets en fonction de la catégorie d'âges selon une analyse statistique reposant sur une ANOVA. Précisons d'entrée que les interprétations tirées des ces informations sont à nuancer, la taille de l'échantillon considéré étant relativement faible.

9.1.1 Traitement unimodal

9.1.1.1 Tâches de jugement

Au travers des résultats observés, les trois épreuves de jugement unimodal impliquant la modalité **auditive**, **visuelle** ou encore **haptique** n'indiquent pas de différences significatives entre elles. Les scores moyens et les temps moyens de traitement sont sensiblement équivalents dans les valeurs au travers des âges.

La capacité de traitement unimodal dans une tâche de jugement d'un « percept » n'est pas dépendante de l'âge. Cela vaut pour la modalité auditive, la modalité visuelle et la modalité haptique. Il s'agit d'une compétence « opérationnelle » dès l'enfance, soit dès huit ans selon notre échantillon. Ce constat n'est guère étonnant si l'on considère que la tâche proposée s'apparente à l'évaluation de l'intégrité des gnosies auditives, visuelles et haptiques. Celles-ci sont rapidement efficientes chez l'enfant. Vers 3-4 ans, l'enfant est capable d'organiser en un percept unifié une image « morcelée », attestant de l'efficience des processus supportant les gnosies visuelles. Nos résultats soulignent que ce processus relativement précoce concerne les trois modalités sensorielles.

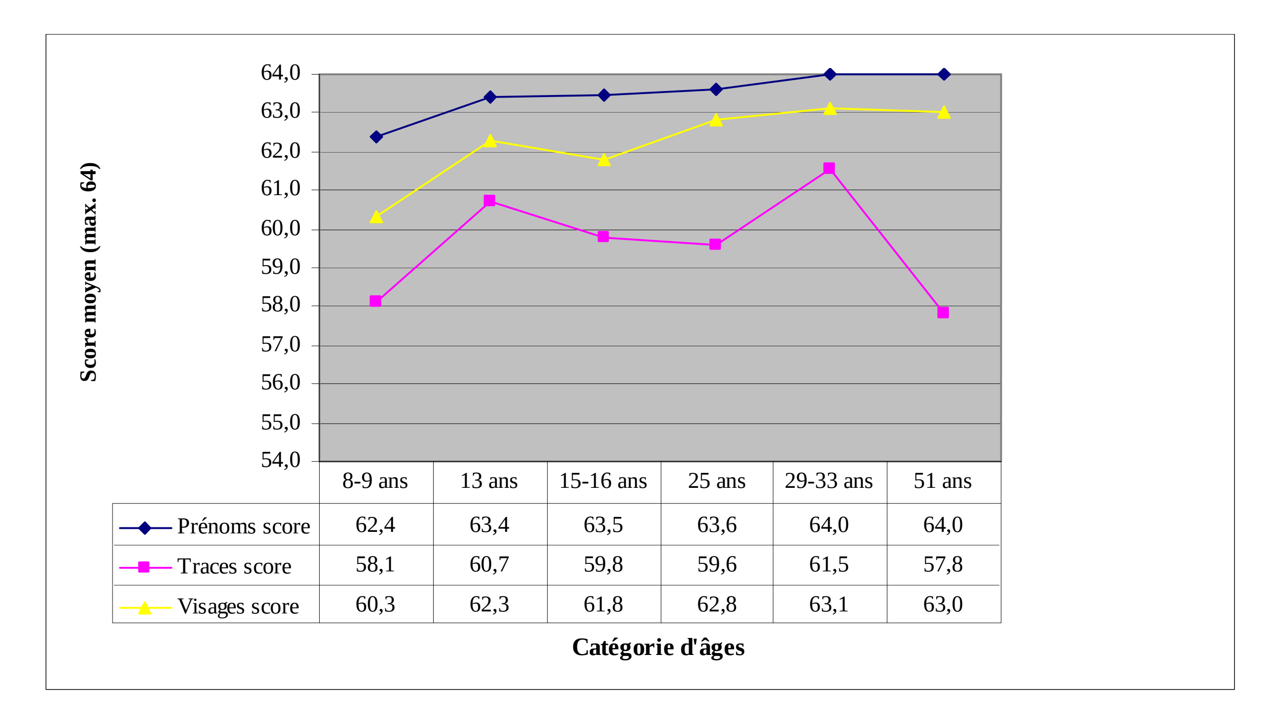
9.1.1.2 Tâches d'apprentissage (encodage et reconnaissance)

Les résultats des modules unimodaux auditifs et visuels de l'épreuve *Apprentissage* comportent des différences significatives pour les scores:

- auditif « prénoms », $F(5,54) = 7{,}219$, $p < .000$;
- visuel « traces », $F(5,54) = 2{,}905$, $p < .021$ (seuil de .05) ;
- visuel « visages », $F(5,54) = 4{,}585$, $p < .001$.

Le graphe suivant permet de visualiser ces différences et d'en inférer un éventuel effet développemental selon la linéarité des courbes en fonction de l'âge :

Graphe 16 Epreuve *Apprentissage*, module unimodal auditif et visuel : score (max. 64)



	8-9 ans	13 ans	15-16 ans	25 ans	29-33 ans	51 ans
Prénoms score	62,4	63,4	63,5	63,6	64,0	64,0
Traces score	58,1	60,7	59,8	59,6	61,5	57,8
Visages score	60,3	62,3	61,8	62,8	63,1	63,0

La courbe des données « traces » n'indique pas clairement une évolution selon l'âge. La différence significative rapportée ci-avant concerne davantage le fait de différences interindividuelles influant sur les groupes d'âges. Par ailleurs, les scores observés sont les plus faibles comparativement aux items « prénoms » et « visages ». Cela suggérerait un degré de difficulté plus élevé pour cette situation qui comporte un caractère visuo-spatial proche des patterns graphiques. Cependant, si l'on met en perspective les résultats du temps moyen de traitement pour ces mêmes stimuli (voir ci-dessous, graphe 17), on s'aperçoit que la tâche n'induit pas un temps de traitement accru, signe d'une difficulté. Cette perte qualitative serait davantage à mettre sur le compte d'un processus de traitement global à l'instar du processus de lecture, ce que nous expliquons plus bas.

Malgré des différences de valeurs faibles entre les groupes, les deux autres courbes expriment davantage un caractère développemental à considérer la forte significativité de l'indice.

Il conviendrait cependant de confirmer l'effet développemental pressenti sur un plus grand effectif.

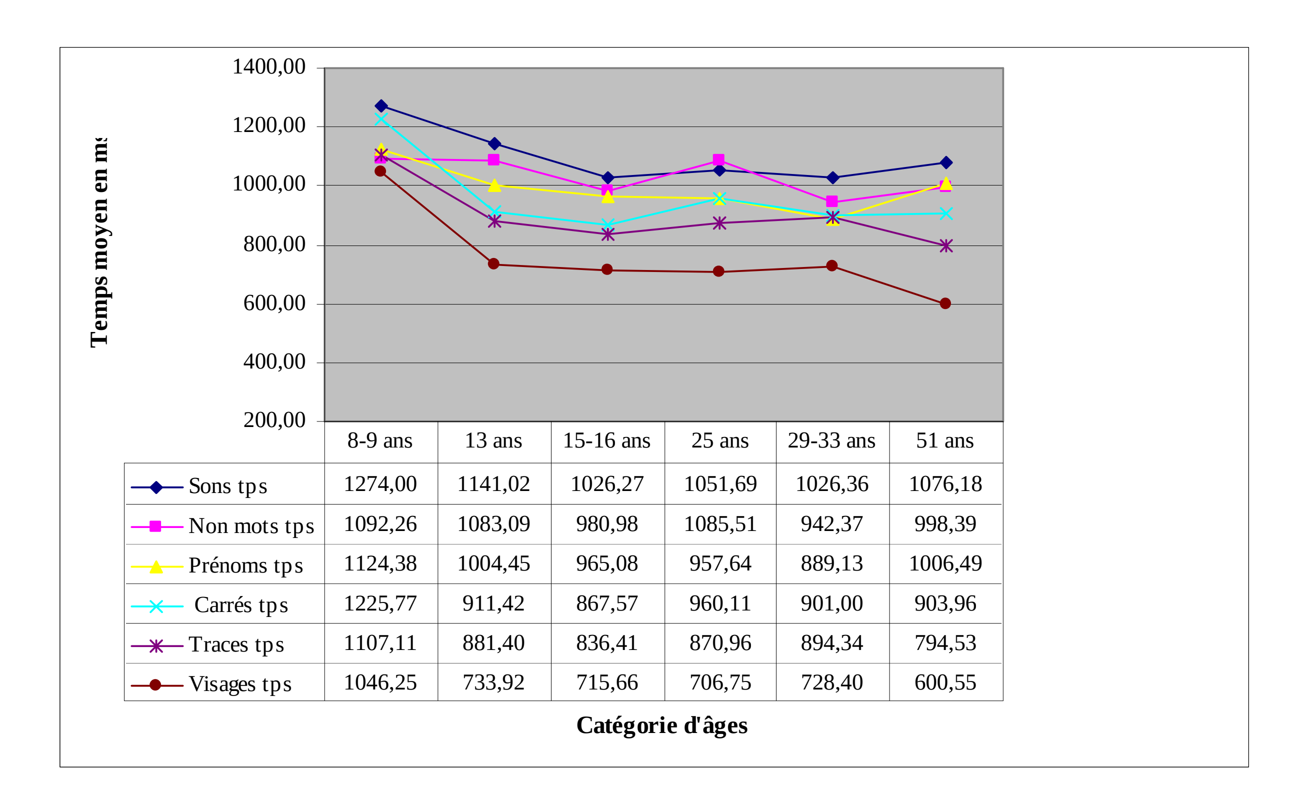
Toutefois, on note pour les trois courbes une progression entre 8 et 13 ans.

Les résultats des mêmes modules unimodaux auditifs et visuels de l'épreuve *Apprentissage* comportent également des différences significatives à .01 pour les temps de traitement

- unimodal auditif « sons », $F(5,54) = 2,728$, $p < .029$ (au seuil de .05);
- unimodal auditif « non mots », $F(5,54) = 3,750$, $p < .005$;
- unimodal auditif « prénoms », $F(5,54) = 5,586$, $p < .000$;

- unimodal visuel « carrés », $F(5,54) = 4,649$, $p < .001$;
- unimodal visuel « traces », $F(5,54) = 3,464$, $p < .009$;
- unimodal visuel « visages », $F(5,54) = 6,987$, $p < .000$.

Graphe 17 Epreuve *Apprentissage*, module unimodal auditif et visuel : temps moyen (ms)



	8-9 ans	13 ans	15-16 ans	25 ans	29-33 ans	51 ans
Sons tps	1274,00	1141,02	1026,27	1051,69	1026,36	1076,18
Non mots tps	1092,26	1083,09	980,98	1085,51	942,37	998,39
Prénoms tps	1124,38	1004,45	965,08	957,64	889,13	1006,49
Carrés tps	1225,77	911,42	867,57	960,11	901,00	903,96
Traces tps	1107,11	881,40	836,41	870,96	894,34	794,53
Visages tps	1046,25	733,92	715,66	706,75	728,40	600,55

Traitement auditif :

La courbe « non mots » n’indique pas distinctement un effet évolutif, si ce n’est que les jeunes sujets sont moins performants que les autres : à nouveau un effet est pressenti entre 8 ans et 13 ans, effet qui concerne également le volet « visuel ».

La courbe « sons » est plus éloquente : on voit une progression des performances entre 8 et 15 ans et un « déclin » vers les 51 ans. Quant à la courbe « prénoms », le même schéma se dégage.

Traitement visuel :

La courbe « carrés », bien que n’étant pas totalement linéaire en raison du groupe des 25 ans semble indiquer une progression des performances selon l’âge.

Les deux courbes « traces » et « visages » nous apprennent que les performances des sujets progressent avec l’âge, le temps de traitement étant le plus efficace à 51 ans. Une explication possible serait le degré d’expertise élevé dû à l’âge : les « traces » étant très proches des caractères graphiques de notre système d’écriture, on peut supposer que plus on est âgé plus on traite les items « traces » selon un processus automatisé et global à l’instar de la lecture où l’emploi quasi exclusif de la voie d’adressage est privilégié chez l’adulte normo-lecteur.

On remarque également que, selon la nature des stimuli visuels, les temps de réaction sont différents, indépendamment de l’âge des sujets : le traitement visuel des « visages » engendre les temps de réaction les plus rapides.

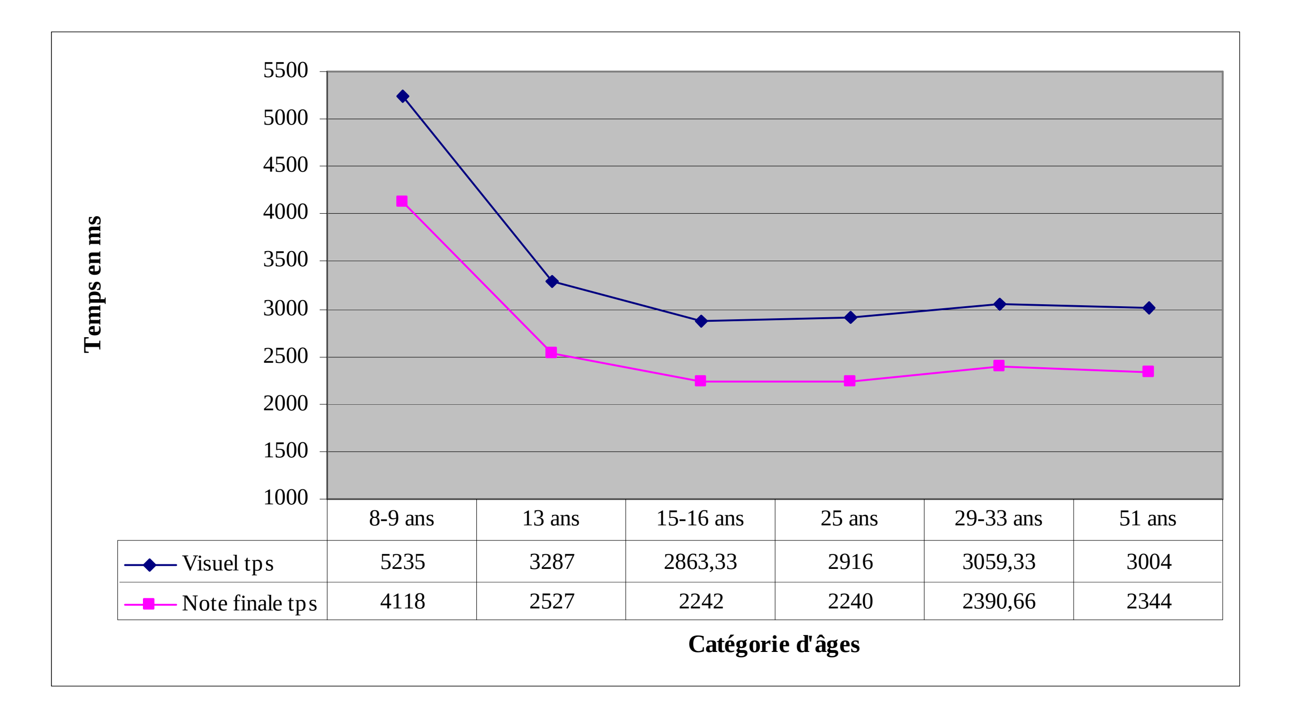
9.1.1.3 Tâches attentionnelles

Le score du traitement unimodal auditif dans la tâche d’attention soutenue est statistiquement non significatif.

Le traitement visuel est quant lui significatif à .01 pour

- le temps de traitement, $F(5,54) = 10{,}491$, $p < .000$;
- la note d’attention visuelle finale, $F(5,54) = 8{,}806$, $p < .000$.

Graphe 18 TEA-Ch, unimodal visuel : temps moyen (ms) et note attentionnelle visuelle (ms)



	8-9 ans	13 ans	15-16 ans	25 ans	29-33 ans	51 ans
Visuel tps	5235	3287	2863,33	2916	3059,33	3004
Note finale tps	4118	2527	2242	2240	2390,66	2344

On remarque une courbe évolutive selon l'âge, la capacité attentionnelle visuelle étant à son apogée entre 15 et 25 ans pour ensuite décliner lentement. Notons que la note attentionnelle finale qui repose sur le score de la première courbe moins le coût moteur de l'opération (rapidité ou lenteur du geste graphique) suit le même chemin. C'est dire que ce geste moteur est quasi équivalent au niveau du temps de traitement à considérer les écarts réguliers entre les deux courbes. Ce constat permet de dire que dans une population « normale », le geste grapho-moteur impliqué dans la tâche est suffisamment automatisé à 8-9 ans pour ne pas influer sur la performance par rapport à des sujets plus âgés.

9.1.2 Traitement intermodal

9.1.2.1 Tâches de jugement de congruence *vs* non congruence

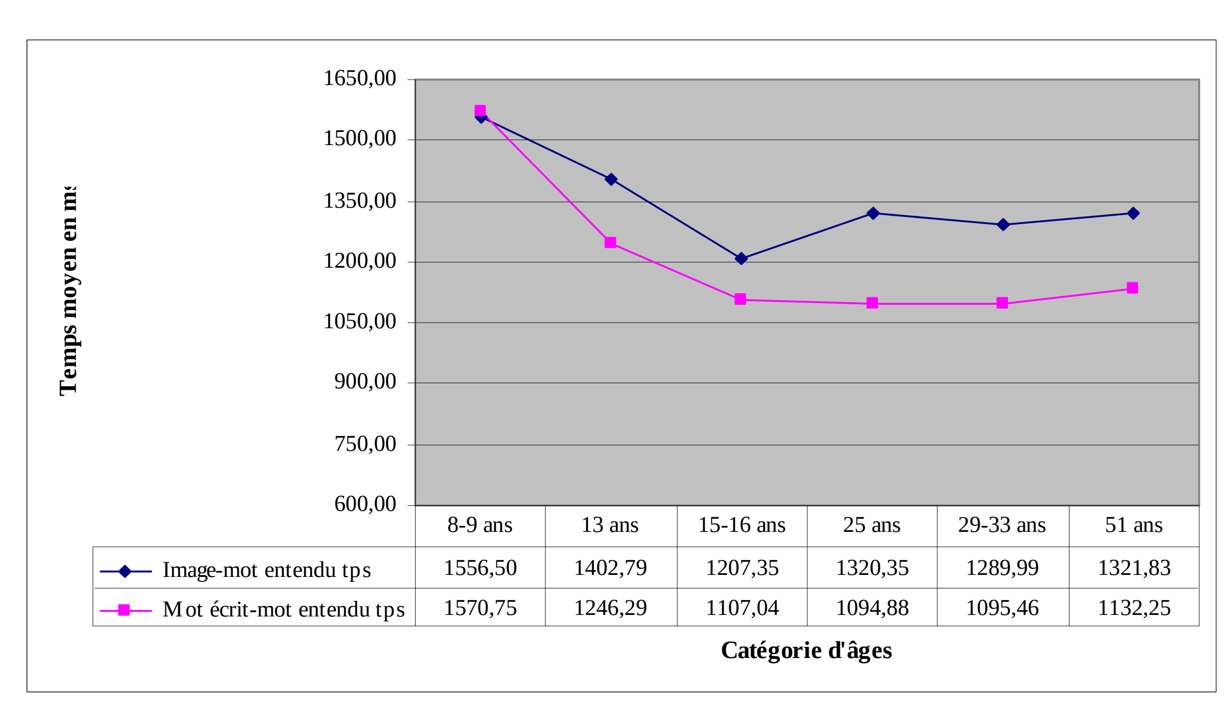
L'épreuve de jugement intermodal visuel-auditif est marquée par une différence significative à .01 uniquement pour le temps de traitement

- de la situation « image-mot entendu », $F(5,54) = 3,549$, $p < .008$;
- de la situation « mot écrit-mot entendu », $F(5,54) = 9,100$, $p < .000$.

Le score non significatif, avec des moyennes interindividuelles très proches pour les deux

situations, corroborent les résultats mis en évidence lors de la phase de traitement unimodal, où on ne relève pas de différence qualitative avec l'âge quelle que soit la modalité impliquée. La situation intermodale n'engendre pas d'effet parasite à cet égard. En revanche, l'efficacité du traitement mesurée par le temps de réaction est fonction de l'âge.

Graphe 19 PIJVA, « image-mot entendu » et « mot écrit-mot entendu » (intermodal visuel / auditif) : temps moyen (ms)



	8-9 ans	13 ans	15-16 ans	25 ans	29-33 ans	51 ans
Image-mot entendu tps	1556,50	1402,79	1207,35	1320,35	1289,99	1321,83
Mot écrit-mot entendu tps	1570,75	1246,29	1107,04	1094,88	1095,46	1132,25

La courbe de la partie « image-mot entendu » indique une nette évolution entre 8 ans et 16 ans qui tend à stagner au-delà, voire décliner lentement dès 51 ans. Il conviendrait de vérifier avec un échantillon plus large si ce constat est généralisable.

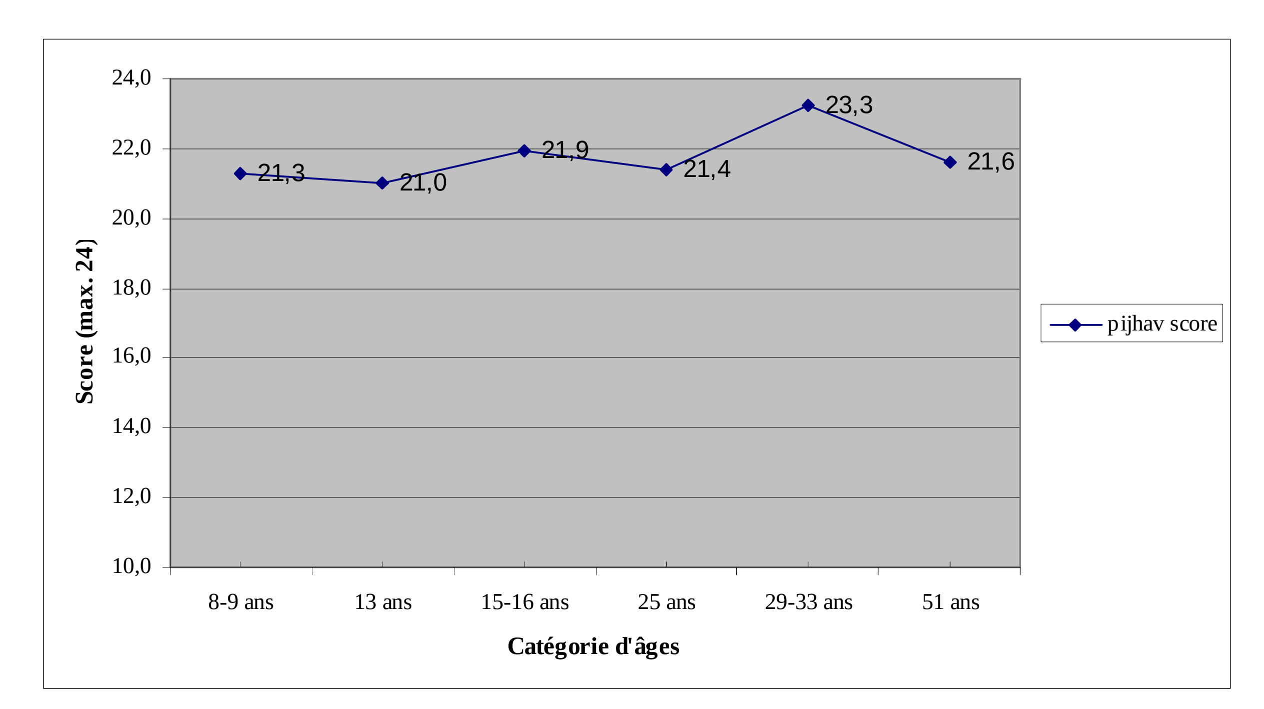
La partie « mot écrit-mot entendu » montre également une évolution au travers des âges, les performances progressant jusqu'à 25 ans pour plafonner ensuite, voire commencer probablement à décliner vers 51 ans.

Visiblement, le traitement intermodal dont les stimuli visuels sont des mots écrits génère des latences moindres que s'il s'agit d'images, sauf pour les plus jeunes sujets de 8-9 ans pour lesquels les valeurs sont proches. On en infère un lien avec le degré d'expertise des sujets par rapport au langage écrit, degré qui améliorerait les temps de réaction et qui expliquerait une latence sensiblement similaire à 8 ans pour des stimuli visuels de nature différente, en l'occurrence des images *versus* des mots écrits.

Le traitement intermodal haptique-visuel de l'épreuve *Pijhav* met en évidence une différence significative à .01 pour le score, $F(5,54) = 3,592$, $p < .007$.

Pour le temps de traitement, il n'y a en revanche aucune différence statistiquement significative.

Graphe 20 PIJHAV, protocole intermodal de jugement haptique-visuel : score (max. 24)



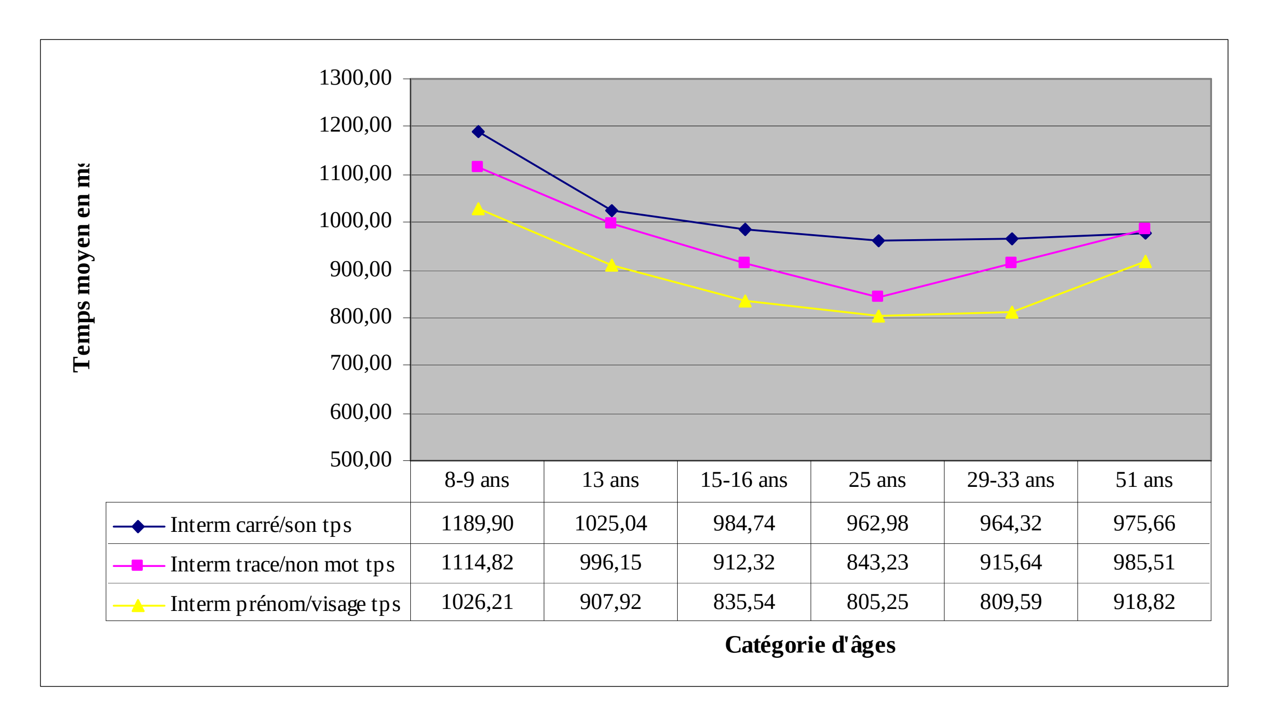
Nous n'avancerions pas ici l'hypothèse d'un effet développemental. Les valeurs moyennes des scores reflètent davantage un effet interindividuel. Il conviendrait de vérifier cette hypothèse avec un plus grand effectif.

9.1.2.2 Tâches d'apprentissage (encodage et reconnaissance)

Les modules intermodaux de l'épreuve *Apprentissage* affichent des différences significatives à .01 pour les trois types de stimuli au niveau du temps de réaction mais aucune pour les scores :

- temps de traitement « carré/son », $F(5,54) = 4,830$, $p < .001$;
- temps de traitement « trace/non mot », $F(5,54) = 5,566$, $p < .000$;
- temps de traitement « visage/prénom », $F(5,54) = 3,840$, $p <.005$.

Graphe 21 Epreuve *Apprentissage*, 3 modules intermodaux : temps (ms)



	8-9 ans	13 ans	15-16 ans	25 ans	29-33 ans	51 ans
Interm carré/son tps	1189,90	1025,04	984,74	962,98	964,32	975,66
Interm trace/non mot tps	1114,82	996,15	912,32	843,23	915,64	985,51
Interm prénom/visage tps	1026,21	907,92	835,54	805,25	809,59	918,82

Il se dégage une nette évolution entre 8 ans et 15 ans pour les trois situations.

La courbe «carré/son» parle en faveur d’un effet développemental plafonnant à l’âge adulte.

Les deux autre courbes indiquent une évolution du temps d’exécution jusqu’à 25 ans, pour décliner ensuite de façon progressive avec l’âge. Ce constat laisse supposer un lien entre le traitement intermodal et l’efficience de certaines composantes des fonctions exécutives, support de ce traitement.

En termes de rapidité, l’association « visage/prénom » induit les temps les plus faibles. L’association « carré/son » semble la plus « coûteuse » au plan exécutif.

9.1.2.3 Tâches attentionnelles

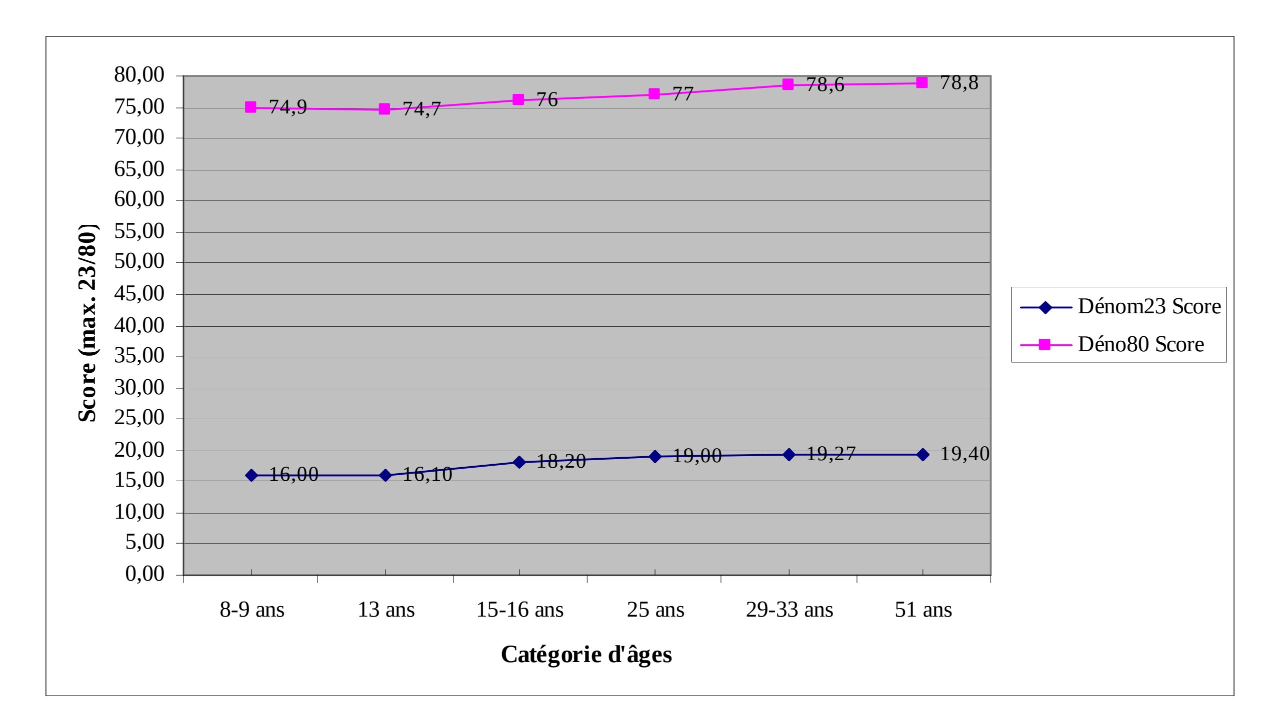
Le traitement **intermodal auditif-visuel** du *TEA-Ch***,** qui relève d’une double tâche, est non significatif. La tâche plurimodale de **flexibilité mentale** est également non significative. C’est dire que les composantes de nature exécutive qui supportent la réalisation de ces deux tâches ne seraient pas sensibles au facteur âge, ce qui paraît étonnant. Il est fort probable que l’épreuve sature en raison d’un nombre insuffisant d’items et n’est donc pas discriminante pour l’éventail d’âges considéré. Cela remet en cause sa pertinence.

9.1.2.4 Tâches de dénomination

Pour les deux tâches de dénomination, *Dénom 23* et *Déno 80*, nous relevons une différence significative à .01 pour le score :

- *Dénom 23* (haptique-verbal) : score, $F(5,54) = 5{,}067$, $p < .001$;
- *Déno 80* (visuel-verbal) : score, $F(5,54) = 8{,}167$, $p < .000$.

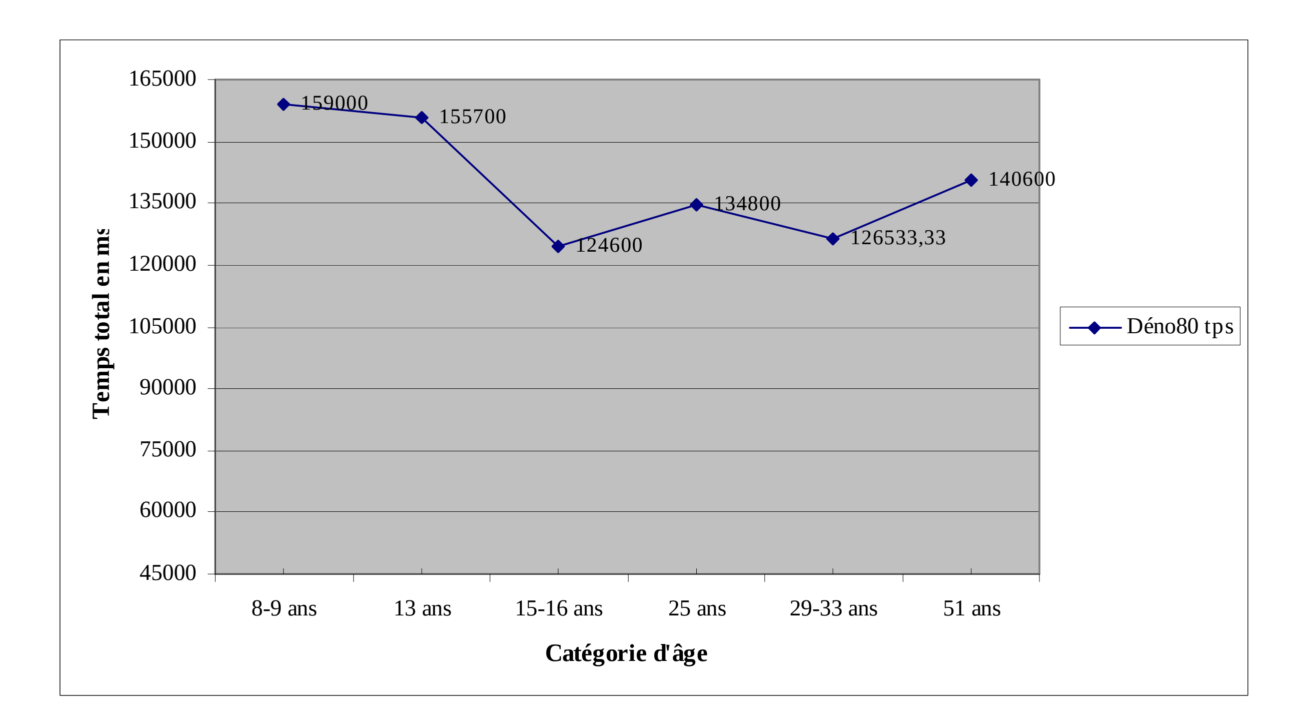
Graphe 22 Dénom 23 et Déno 80 : score (max. 23 et 80)



Les deux courbes indiquent une progression linéaire selon l'âge, se jouant toutefois sur un faible écart entre les valeurs extrêmes. Si l'on note un effet « plafond » manifeste bien que le score maximum ne soit pas atteint, ces données suggèrent cependant un effet développemental. En effet, l'épreuve *DO 80* dont s'inspire très nettement la *Déno 80*, a fait l'objet d'une normalisation auprès d'adultes. Les normes indiquent des différences sensibles entre les âges pour le score et pour le temps de réalisation total, soulignant un effet développemental. Nous observerions donc ici cet effet, quoique sur une plus large population.

Pour l'épreuve *Déno 80*, il ressort également une différence significative à .05 pour le temps de traitement total, $F(5,54) = 2{,}708$, $p < .030$.

Graphe 23 Déno 80 : temps total de traitement (ms)



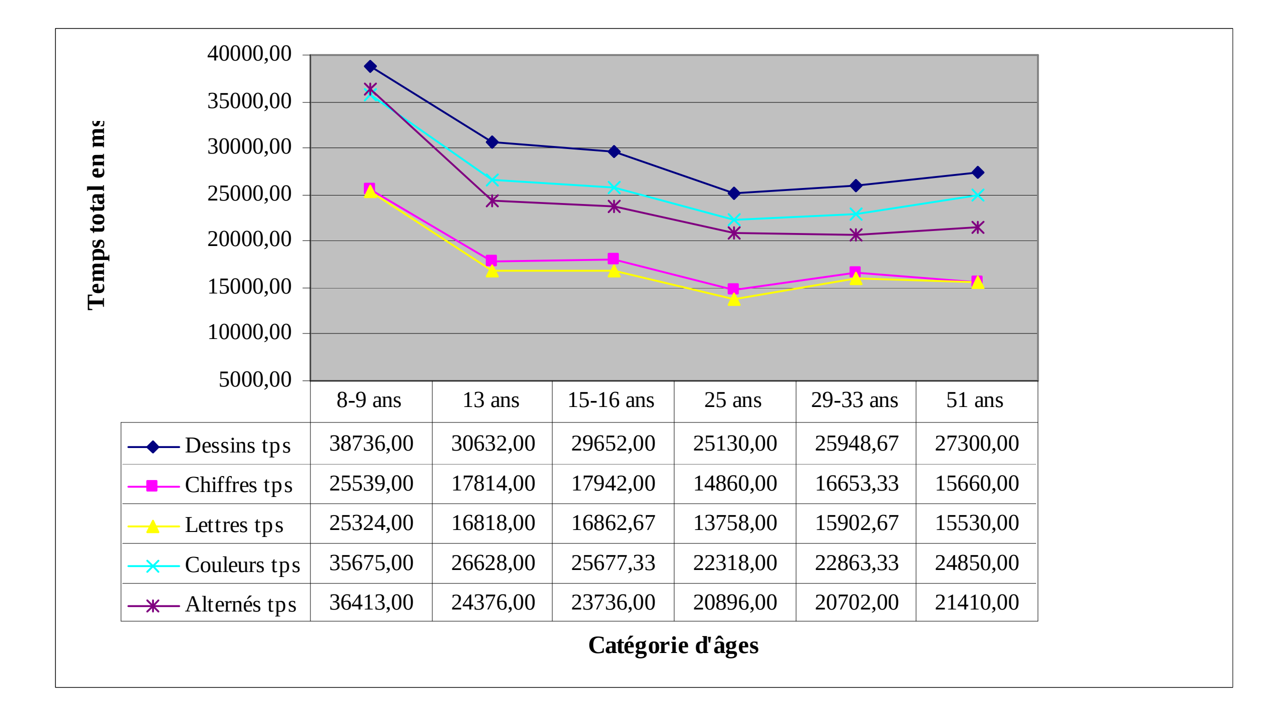
On ne peut pas vraiment parler ici d'un effet développemental, si ce n'est que l'on peut distinguer un allongement du temps de traitement pour les 8 et 13 ans par rapport aux autres groupes plus âgés et éventuellement un effet « déclin » vers la cinquantaine. Ces constats restent tributaires de la grandeur de l'échantillon considéré.

Le traitement intermodal visuel-verbal impliqué dans la *DRA* est marqué par des différences significative à .01 pour le temps de traitement des 5 situations :

- « dessins », $F(5,54) = 15{,}705$, $p < .000$;
- « chiffres », $F(5,54) = 21{,}685$, $p < 000$;
- « lettres », $F(5,54) = 23{,}694$, $p < .000$;
- « couleurs », $F(5,54) = 11{,}433$, $p < .000$;
- « alternés », $F(5,54) = 20{,}002$, $p < .000$.

Notons que le score de chaque situation s'élevant au maximum à 48 est atteint par presque tous les sujets.

Graphe 24 DRA pour les 5 situations visuelles-verbales : temps de traitement total (ms)



	8-9 ans	13 ans	15-16 ans	25 ans	29-33 ans	51 ans
Dessins tps	38736,00	30632,00	29652,00	25130,00	25948,67	27300,00
Chiffres tps	25539,00	17814,00	17942,00	14860,00	16653,33	15660,00
Lettres tps	25324,00	16818,00	16862,67	13758,00	15902,67	15530,00
Couleurs tps	35675,00	26628,00	25677,33	22318,00	22863,33	24850,00
Alternés tps	36413,00	24376,00	23736,00	20896,00	20702,00	21410,00

Ces données viennent confirmer les normes existantes de cette épreuve : le temps de traitement des cinq catégories sémantiques des stimuli évolue avec l'âge, alors que les scores ne sont pas discriminants pour un modèle développemental, le maximum de points étant habituellement observé. Les stimuli visuels « dessins » et « couleurs » induisent les temps de traitement les plus longs, ils se démarquent des stimuli « lettres » et « chiffres ». Cette différence ne peut pas être imputée à un effet de longueur du mot à dénommer (tous sont monosyllabiques), mais à un effet de traitement plus ou moins automatisé sous-tendu par l'implication de circuits cérébraux empruntant du reste des chemins différents selon la catégorie de stimuli. Il a été démontré un effet d'automatisation net pour le traitement des lettres et des chiffres par rapport à celui des images et des couleurs. Nous reviendrons sur ce point plus loin. Notons encore que la situation « dessins », la plus lente au niveau du temps de traitement, fait écho aux résultats relevés ci-dessus pour l'épreuve *Pijva* : en situation intermodale, l'association « image/mot entendu » indique des temps de latence plus grands que celle de « mots écrit/mot entendu ». On pourrait en inférer une incidence de la catégorie du stimulus visuel sur la latence du temps de traitement. En l'occurrence, les images induiraient un temps de latence accru.

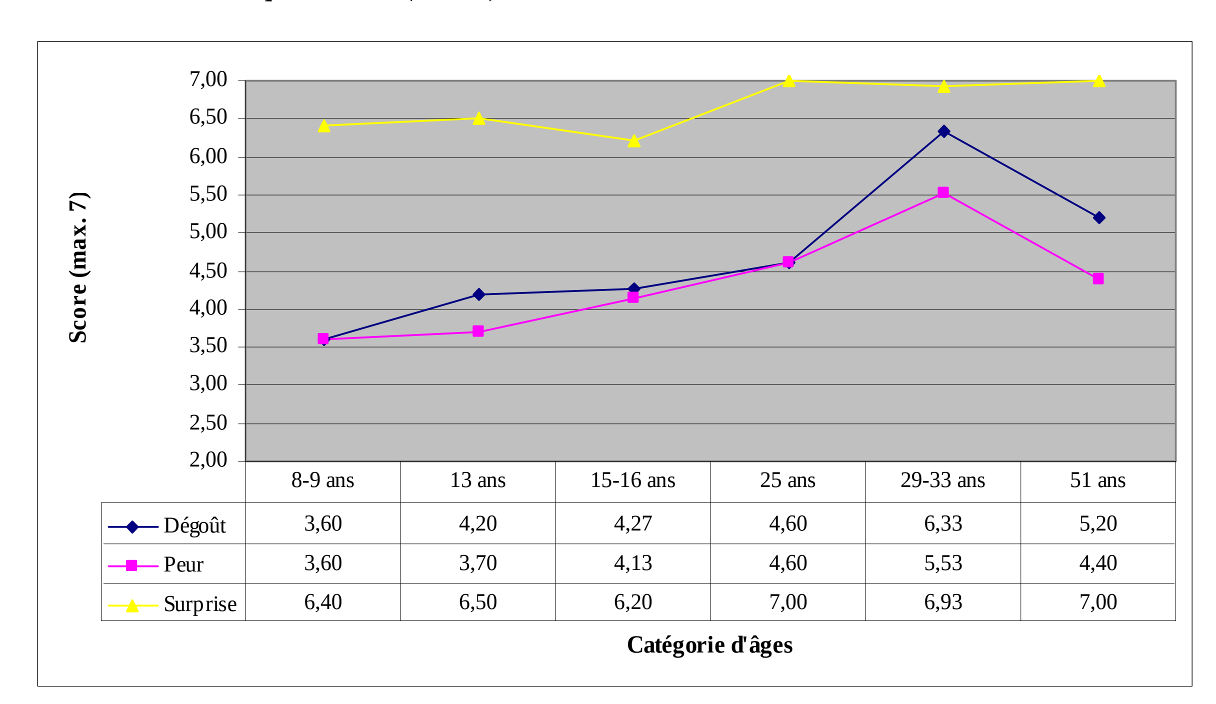
9.1.2.5 Reconnaissance et dénomination d'expressions faciales d'émotions

Rappelons que la reconnaissance des 7 émotions de base, testée par l'épreuve adaptée d'Ekman, repose au niveau des résultats sur les scores uniquement et non sur le temps de réalisation.

Ainsi, nous relevons une différence significative pour les scores :

- dégoût, $F(5,54) = 6,174$, $p < .000$;
- peur, $F(5,54) = 2,808$, $p < .025$ (au seuil de .05) ;
- surprise, $F(5,54) = 2,748$, $p < .028$ (au seuil de.05) ;
- total, $F(5,54) = 6,835$, $p < .000$.

Graphe 25.1 Reconnaissance d'expressions faciales d'émotions (visuel-verbal) : score moyen de chaque émotion (max. 7)



	8-9 ans	13 ans	15-16 ans	25 ans	29-33 ans	51 ans
Dégoût	3,60	4,20	4,27	4,60	6,33	5,20
Peur	3,60	3,70	4,13	4,60	5,53	4,40
Surprise	6,40	6,50	6,20	7,00	6,93	7,00

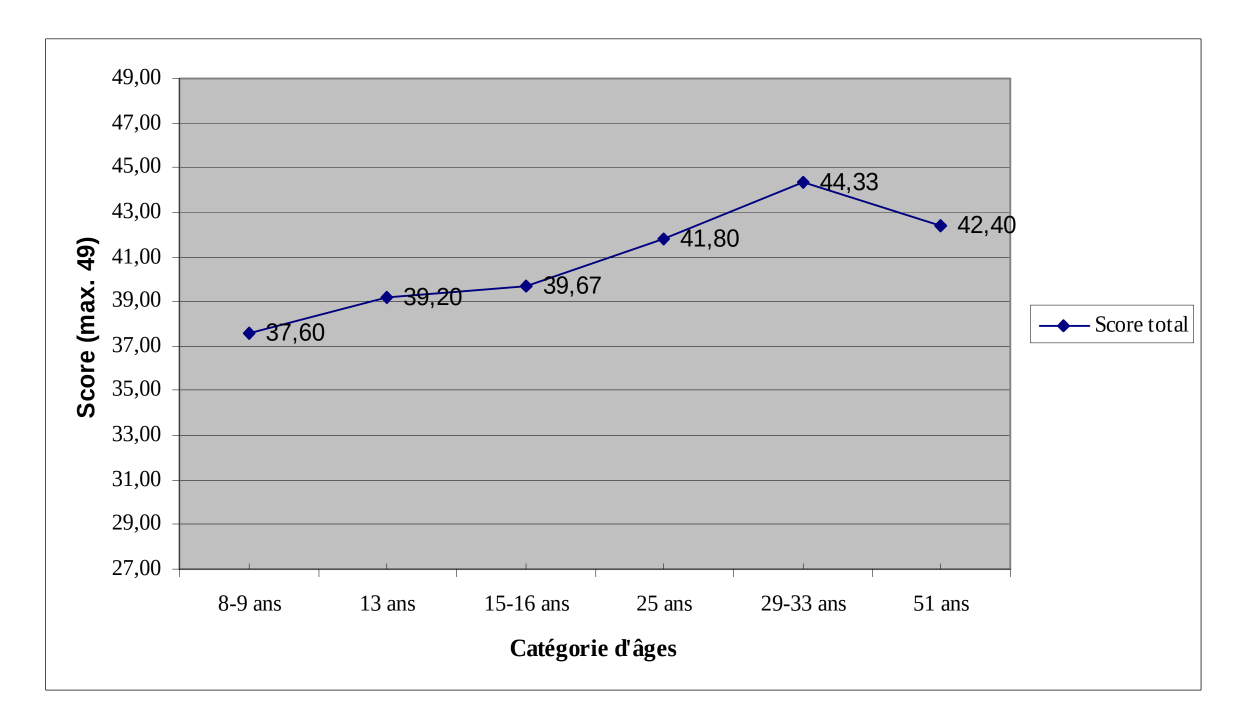
Les émotions « dégoût » et « peur » sont les plus difficiles à reconnaître et donc à dénommer. Tant pour les jeunes que les moins jeunes, ces deux émotions ne sont pas identifiées à 100 %. On pressent un effet de « maturation » du traitement de ces deux émotions dont le pic se situe aux alentours de la trentaine voire au-delà. Vers 50 ans, cette capacité déclinerait. Au total, on en infère un effet développemental.

En revanche, la courbe de l'émotion « surprise » indique davantage un effet interindividuel, les scores étant relativement proches. On ne peut pas parler d'une progression liée à l'âge, si

ce n'est une petite évolution de la performance entre 8 ans et 25 ans.

Les résultats du score total, c'est-à-dire le score des 7 émotions confondues, indiquent cependant un phénomène évolutif de la reconnaissance des émotions de base. Nous en inférons que les processus cérébraux sous-jacents à cette aptitude évoluent avec l'âge.

Graphe 25.2 Reconnaissance d'expressions faciales d'émotions (visuel-verbal) : score total (max. 49)



En considérant les scores des sept émotions de base confondues, il existe bien un effet développemental du traitement de la reconnaissance des émotions, avec un pic maximal se situant vers la trentaine et marqué éventuellement par un début de déclin vers les 50 ans.

9.2 Discussion

Ces données nous apprennent que **le traitement unimodal auditif, visuel et haptique** induit par une tâche de jugement de l'intégrité d'un percept, c'est-à-dire d'une gnosie, est efficient dès l'enfance, et que, tant sur le plan qualitatif que sur celui du temps de traitement, il ne varie pas en fonction de l'âge.

Le même traitement **associé à une tâche de mémorisation** à court terme et de reconnaissance est évolutif uniquement pour le score des « prénoms » impliquant la modalité auditive et le score des « visages » impliquant la modalité visuelle.
Les temps de traitement décroissent avec l'âge au niveau auditif pour les « prénoms » et les « sons ». Au niveau visuel, ils décroissent pour les trois types de stimuli « visages », « traces » et « carrés ». Le traitement des « visages » v*ersus* « traces » et « carrés » est du reste plus rapide, suggérant que le traitement des « visages » prendrait appui sur un chemin différent au niveau cérébral. Enfin, sur un plan plus général, ces constats souligneraient un effet de la consolidation des processus mnésiques et exécutifs, c'est-à-dire du maintien de l'attention sous-tendus par l'accroissement des réseaux neuronaux en fonction de l'expérience et de l'âge. Une étude récente a montré du reste que le traitement perceptif de visages, d'objets et de lieux, reposant classiquement sur la voie ventrale du cortex visuel, n'active pas les mêmes régions cérébrales chez les enfants et les adultes pour les visages, alors que les adolescents offrent un « pattern » similaire à celui des adultes bien que plus latéralisé à droite (Scherf *et al*., 2007). Pour ces auteurs, ce constat supporte l'idée que le traitement visuel catégoriel est sous l'effet de l'interaction et de l'expérience. Cela se traduit par l'augmentation des volumes des régions impliquées, plus petits chez l'enfant, et de la mise en place de circuits sélectifs intégrant ce qui devient l'aire fusiforme des visages chez l'adulte.

Le traitement unimodal attentionnel auditif est efficient dès 8 ans du moins pour la tâche considérée.
En revanche, **l'attention visuelle** progresse avec l'âge en termes de rapidité d'exécution, la qualité de prestation étant équivalente aux âges considérés. L'attention visuelle sélective est donc plus coûteuse au niveau exécutif à 8 ans qu'à 30 ans, constat en lien certainement avec le développement et la maturation des fibres myélinisées dévolues aux circuits frontaux.

Le traitement intermodal est le plus souvent évolutif au travers des âges. L'effet développemental se traduit essentiellement par une amélioration du temps de traitement, mais moins par une amélioration de la qualité de la prestation, qui plafonne très vite. On note fréquemment un effet évolutif entre 8 ans et 13 ou 15 ans.

La mise en évidence de « modèles développementaux » incluant un panel d'âges large de 8-9 ans à 51 ans concerne

1) la situation de **jugement visuel-auditif,** les stimuli « mots écrits » étant par ailleurs traités de façon plus rapide que les stimuli « images ». Il est fort probable qu'il s'agisse d'une conséquence indirecte d'un entraînement quotidien au domaine de l'écrit engendré par l'école et le monde du travail.

2) La situation de **mémorisation et de reconnaissance** d'un pattern associant un stimulus visuel à un stimulus auditif « prénom/visage », « trace/non mot » et « carré/son ». La situation de traitement intermodal la plus coûteuse en temps serait l'association « carré/son » qui implique une dominante visuo-spatiale évidente pour le stimulus visuel, source d'une difficulté potentiellement supplémentaire. La situation « prénom/visage » serait la moins coûteuse au plan exécutif, peut-être parce que prenant appui sur des chemins différents au niveau cérébral et/ou parce que cette situation est moins dépendante d'un effet à la nouveauté puisque dès l'enfance, cette compétence est exercée dans le quotidien.

3) La **dénomination visuelle-verbale** et **haptique-verbale**, situations où le sujet doit générer une réponse verbale orale à partir de son « lexique interne », est marquée par un effet évolutif au niveau qualitatif mais pas du temps de traitement, bien que les plus jeunes soient plus lentes. Nous y voyons l'incidence de la consolidation du réseau sémantique et lexical en lien, entre autres, avec le niveau d'expertise du sujet.

4) En revanche, la capacité de **dénomination rapide visuelle-verbale** de la *DRA*, relevant essentiellement d'un processus « d'automaticité » du traitement intermodal, progresse nettement au travers des âges au niveau du temps de traitement et cela, quelle que soit la catégorie sémantique d'appartenance du stimulus. En revanche, cette capacité ne progresse pas au niveau du score. De manière plus fine, nous observons également des temps de latence différents selon la catégorie du stimulus : la dénomination rapide d'objets et de couleurs est plus lente que celle de chiffres et de lettres. Or, diverses recherches centrées sur la dyslexie « développementale » ont rapporté une difficulté caractéristique de la dénomination rapide chez les enfants

dyslexiques, s'exprimant par une augmentation des temps de latence en comparaison des sujets contrôles ; le déficit de cette habileté primaire étant expliqué par un défaut du processus d'automaticité du traitement intermodal visuel-verbal. (Van Hout et Estienne, 1997). De plus, on a pu mettre en évidence que les images d'objets concrets sont nommées avec des latences plus importantes que les couleurs et les symboles graphiques tels les chiffres et les lettres. Du reste, les chiffres donnent des latences plus longues que les lettres mais plus courtes que les couleurs. Nos données mettent en relief le même constat. Plusieurs interprétations ont été proposées pour rendre compte de cette différence des latences : les associations sémantiques, plus nombreuses pour les objets que pour les symboles, ralentiraient leur sélection préalable à l'évocation, ce qui serait d'ailleurs plus manifeste dans la situation simple de dénomination comme celle de dénommer à partir d'un stimulus visuel ou haptique, sans connaissance préalable de la réponse et sans contrainte manifeste du temps d'exécution. Les étapes de traitement sémantique des stimuli « couleurs » et « symboles graphiques » nécessiteraient moins de niveaux intermédiaires entre l'entrée visuelle et la sortie phonologique. L'expérience et la fréquence élevée d'utilisation joueraient un rôle dans la rapidité d'évocation des chiffres et des lettres.

5) La reconnaissance des émotions faciales **« dégoût »** et **« peur »** s'affine très nettement avec l'âge. Par ailleurs, la reconnaissance des 7 émotions de base confondues relève d'un processus développemental dont l'apogée se situerait vers la trentaine, voire au-delà, pour commencer à décroître vers la cinquantaine. On s'éloigne ici de la proposition d'Ekman d'une reconnaissance des expressions faciales des émotions de base systématique (Ekman *et al.*, 1987). Cette reconnaissance relèverait aussi d'un processus s'élaborant avec la maturation et certainement l'expérience. En accord avec Ekman, ce processus serait commun à toutes les cultures et relèverait donc d'un caractère universel.

A côté de cela, nous montrons que **le traitement intermodal attentionnel visuel-auditif**, la capacité de **flexibilité** et **le traitement intermodal visuel-haptique** ne sont pas dépendants d'un effet développemental pour les âges considérés. Cela dit, ce constat reflète peut-être un biais méthodologique lié aux épreuves utilisées.

Au total, nous retenons que le traitement intermodal est plus sensible à l'âge que le traitement unimodal. Quand celui-ci est associé à une tâche de mémorisation ou attentionnelle visuelle, on observe cependant un effet développemental essentiellement pour le temps de traitement.

9.3 Comparaisons des résultats du groupe ST *versus* le groupe contrôle

Il s'agit à présent de décrire les résultats des deux groupes g1 et g2, relatifs aux moyennes et écart-type respectifs pour chaque épreuve et de les comparer. Au-delà de l'aspect descriptif, l'analyse retenue est une ANOVA à un facteur, dont le *F* calculé est confronté à la table de la loi de Fischer selon le niveau de confiance aux seuils de .05* et .01**.

Les résultats sont consignés dans des tableaux selon les épreuves et avec des commentaires.

9.3.1 Traitement unimodal

9.3.1.1 Tâches de jugement

Tableau 25 Jugement unimodal auditif : score et temps (ms)

Unimodal auditif	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 24)	**21,33**	2,015	12	**22,73****	1,219	60
Temps (ms)	**3729,1202**	536,3798	12	**3256,1999****	451,8316	60

Nous relevons une différence significative entre g1 et g2 pour

- le score, *F*(1,70) = 10,363, $p < .002$;
- le temps de traitement, *F*(1,70) = 10,293, $p < .002$.

Dans les deux cas le groupe contrôle est plus performant que le groupe ST. Sur le plan qualitatif, l'écart-type de g1 indique une plus grande variabilité, donc des comportements différents selon les individus. Les problèmes auditifs de certaines filles Turner sont peut-être en cause.

Tableau 26 Jugement unimodal visuel : score et temps (ms)

Unimodal visuel	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 24)	21,42	0,900	12	21,68	1,255	60
Temps (ms)	**2313,5493**	421,0960	12	**1593,9241****	445,4226	60

On relève une différence significative pour le temps, $F(1,70) = 26{,}545$, $p < .000$, en défaveur des sujets Turner.

Tableau 27 Jugement unimodal haptique : score et temps (ms)

Unimodal haptique	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 24)	23,08	,996	12	22,48	1,172	60
Temps (ms)	3220,6918	1482,2263	12	3338,2199	1163,8675	60

Aucune différence significative entre g1 et g2 bien que l'on note une meilleure performance des sujets Turner concernant et le score et le temps de traitement.

9.3.1.2 Tâches d'apprentissage (encodage et reconnaissance)

Tableau 28.1 *Apprentissage* unimodal auditif : score et temps (ms)

Apprentissage Unimodal auditif (scores max. 64)	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score : sons	60	5,117	12	61,60	2,539	60
Temps : sons (ms)	**1331,177**	307,550	12	**1092,9834****	203,775	60
Score : non mots	**62,25**	2,179	12	**63,30****	0,962	60
Temps : non mots (ms)	**1107,1537**	161,661	12	**1017,0551***	122,5898	60
Score : prénoms	63,25	0,965	12	63,47	0,853	60
Temps : prénoms (ms)	**1088,6494**	177,6924	12	**982,0355***	131,4275	60

Il ressort des différences significatives pour

- le temps de traitement « son », $F(1,70) = 11,378$, $p < .001$;
- le score « non mot », $F(1,70) = 7,223$, $p < .009$;
- le temps de traitement « non mot », $F(1,70) = 4,84$, $p < .031$;
- le temps de traitement « prénom », $F(1,70) = 5,823$, $p < .018$.

Le groupe ST est plus lent pour les 3 situations. Les écart-type signalent une variation interindividuelle très faible, soulignant la lenteur de traitement chez les sujets ST.
Au niveau qualitatif, seul le score des stimuli « non mots » est significativement plus faible pour le groupe ST. Cela suggère deux choses. D'abord, au niveau développemental, nous avons montré qu'il n'y a pas d'effet de l'âge pour ce type de stimulus. C'est dire que la performance moyenne de g1 indique une réelle faiblesse. Ensuite, on peut comprendre cette faiblesse comme une difficulté de discrimination phonémique certainement associée à des troubles auditifs chez certains sujets, du reste souvent relatés dans la littérature sur le ST.

Tableau 28.2 ***Apprentissage* unimodal visuel : score et temps (ms)**

Apprentissage Unimodal visuel (scores max. 64)	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST Score et Temps (ms)			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score : carrés	57,00	4,348	12	59,20	4,012	60
Temps : carrés (ms)	**1227,0336**	407,919	12	**953,6787****	228,0814	60
Score : traces	**56,67**	5,158	12	**59,92****	2,848	60
Temps : traces (ms)	**1147,2670**	264,6171	12	**902,8962****	196,4286	60
Score : visages	61,42	2,021	12	62,15	1,793	60
Temps : visages (ms)	**955,441**	273,7471	12	**766,6517****	208,6848	60

A nouveau, nous relevons des différences significatives pour le temps de traitement

- de la situation « carré », $F(1,70) = 10,676$, $p < .002$;
- de la situation « trace », $F(1,70) = 13,720$, $p < .000$;
- de la situation « visage », $F(1,70) = 7,352$, $p < .008$.

Le temps est d'autant plus allongé qu'il concerne des stimuli à caractère visuo-spatial « carrés » et « traces ».

Nous notons également une différence significative pour le score « trace », $F(1,70) = 9,587$, $p < .003$. La nature « spatiale » du stimulus fortement orienté dans l'espace doit influer sur cette performance plus faible que celle des sujets contrôles. L'écart-type laisse supposer que certains sujets sont plus en difficulté que d'autres (σ +/- 5,158).

9.3.1.3 Tâches attentionnelles

Tableau 29.1 TEA-Ch, attention auditive soutenue : score

Attention auditive Unimodale	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 10)	**8,67**	1,557	12	**9,72****	0,585	60

Nous notons une différence significative, $F(1,70) = 16,473$, $p < .000$, en défaveur de g1.

A nouveau, l'hypothèse d'un trouble auditif expliquant cette performance pourrait être avancée, ce d'autant plus que cette épreuve ne comporte pas d'effet développemental comme nous l'avons constaté précédemment. Une autre hypothèse plus probable serait celle d'un déficit d'attention touchant notamment les plus jeunes sujets. En effet, l'écart-type souligne une variabilité interindividuelle importante.

Tableau 29.2 TEA-Ch, attention visuelle sélective : score et temps (ms)

Attention visuelle Unimodale	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 20)	**18,33**	2,462	12	**19,50****	1,017	60
Temps (ms)	3688,33	942,461	12	3394,33	1199,310	60
Note d'attention : Tps (ms)	3010,75	897,569	12	2647,67	1000,301	60

Il ressort une différence significative pour le score, $F(1,70) = 7,463$, $p < .008$, en défaveur des sujets ST. Bien que la différence de score entre g1 et g2 soit relativement faible (1,2 points d'écart), elle prend une tonalité autre quand on sait que cette épreuve ne comporte pas d'effet développemental, comme nous l'avons montré précédemment.

On remarque également que le temps de traitement incluant la note finale attentionnelle est plus ralenti pour g1. Cependant, ce résultat n’est pas statistiquement significatif.

9.3.2 Traitement intermodal

9.3.2.1 Tâches de jugement de congruence *vs* non congruence

Tableau 30.1 PIJVA protocole de jugement visuel-auditif « image-mot entendu » : score et temps (ms)

PIJVA Image/mot entendu	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 48)	45,83	1,586	12	45,98	1,524	60
Temps (ms)	**1644,2319**	441,5429	12	**1337,7312****	236,0247	60

Nous observons une différence significative pour le temps de traitement uniquement, $F(1,71) = 12,108$, $p < .001$, en défaveur de g1.

Les scores entre les deux groupes sont sensiblement équivalents et non significatifs.

Tableau 30.2 PIJVA protocole de jugement visuel-auditif « mot écrit-mot entendu » : score et temps (ms)

PIJVA Mot écrit/mot entendu	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 48)	**44,33**	2,309	12	**46,03****	1,414	60
Temps (ms)	**1545,7036**	507,4768	12	**1205,7254****	255,8316	60

En revanche, dans la situation « mot écrit/mot entendu », on note une différence significative

- pour le score, $F(1,70) = 11,455$, $p < .001$;
- pour le temps de traitement, $F(1,70) = 12,086$, $p < .001$.

Or, l’étude faite au préalable sur le groupe contrôle a montré que non seulement le score est peu évolutif par rapport à l’âge, mais encore que le temps de traitement pour la partie « mot

écrit-mot entendu » est plus rapide que pour celle « image-mot entendu ». On observe l'effet inverse pour le groupe ST.

Tableau 31 PIJHAV protocole de jugement haptique-visuel: score et temps (ms)

Pijhav haptique/visuel	Groupe ST *versus* Contrôle					
	ST			Contrôle		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 24)	**20,42**	2,539	12	**21,93****	1,676	60
Temps (ms)	4382,9554	829,3288	12	3908,3241	1030,6515	60

Il ressort une différence significative pour le score : $F(1,70) = 6{,}804$, $p < .011$, en défaveur des sujets ST. Le temps de traitement bien que plus lent n'est pas statistiquement significatif. Rappelons que le score de cette épreuve n'est pas sous l'influence d'un effet développemental pour l'échantillon contrôle. Le score moyen de g1 relève bien une difficulté liée au caractère intermodal de l'épreuve, ce d'autant plus que la tâche unimodale haptique est normalement effectuée par g1.

9.3.2.2 Tâches d'apprentissage (encodage et reconnaissance)

Tableau 32 ***Apprentissage*** **intermodal visuel-auditif : score et temps (ms)**

Apprentissage Intermodal visuel/auditif	Groupe ST *versus* Contrôle					
	ST			Contrôle		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score : son/carré	59,75	3,545	12	60,73	3,603	60
Temps : son/carré	**1216,0812**	217,6539	12	**1017,9727****	144,349	60
Score : non mot/trace	61,83	1,899	12	60,80	3,887	60
Temps : non mot/trace	**1097,1644**	203,486	12	**961,2158****	139,006	60
Score : prénom/visage	62,75	1,288	12	62,87	1,789	60
Temps : prénom/visage	**1007,8526**	165,4463	12	**877,309****	152,6466	60

Pour le temps de traitement, nous relevons des différences significatives, toutes en défaveur du groupe ST :

- en situation intermodale « carré/son », $F(1,70) = 15{,}695$, $p < .000$;

- en situation intermodale « trace/non mot », *F*(1,70) = 8,109, p < .006 ;
- en situation intermodale « visage/prénom », *F*(1,70) = 7,118, p < .009.

En revanche, il n'y a aucune différence pour les 3 scores. C'est dire que les mécanismes d'encodage à court terme et de reconnaissance visuelle et auditive sont efficients pour le groupe ST. Cependant, elles reposent sur une latence plus lente que celle des sujets contrôles, incriminant par exemple le mécanisme de récupération en mémoire.

9.3.2.3 Tâches attentionnelles

Tableau 33.1 TEA-Ch, intermodal visuel-auditif : temps (ms)

Double tâche Intermodal visuel/auditif	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Coût en temps (ms)	1006,25	2554,443	12	645,53	1489,133	60

La différence observée est statistiquement non significative.

Tableau 33.2 TEA-Ch, flexibilité : score et temps (ms)

Flexibilité	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max 7)	**5,17**	1,586	12	**6,40****	0,867	60
Temps	**3964,17**	993,044	12	**2888,92****	685,790	60

Il ressort une différence significative, en défaveur des sujets ST pour

- le score, *F*(1,70) = 14,775, p < .000 ;
- le temps de réalisation, *F*(1,70) = 20,969, p < .000 ;

avec dans les deux cas des écarts-types plus élevés comparativement aux sujets témoins, ce qui souligne également une variation interindividuelle.

Ces résultats suggèrent une difficulté de la composante « flexibilité mentale » des fonctions exécutives pour certains sujets ST.

Cette hypothèse est renforcée par le fait que cette même épreuve n'est marquée par aucun effet développemental dans l'échantillon contrôle.

9.3.2.4 Tâches de dénomination

Tableau 34 Dénom 23 (intermodal haptique-visuel) : score et temps (ms)

Dénom 23 haptique/verbal	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max 23)	17,83	2,623	12	17,92	2,472	60
Temps (ms)	**4818,3056**	1466,4382	12	**3407,2627****	1205,7318	60

On note une différence significative pour le temps de traitement, $F(1,70) = 12, 736$, $p < .001$, en défaveur du groupe ST.

Tableau 35 Déno 80 (intermodal visuel-verbal) : score et temps total (ms)

Déno 80 visuel/verbal	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max 80)	75,58	2,811	12	76,57	2,473	60
Temps total (ms)	**178916,67**	36644,380	12	**138183,33****	32235,622	60

On observe une différence significative uniquement pour le temps de traitement, $F(1,70) = 15,266$, $p < .000$.

L'identification de l'image semble opérante chez les sujets ST mais le temps de traitement est significativement plus lent que celui des sujets contrôles.

Tableau 36.1 DRA (intermodal visuel-verbal) : Dessin, score et temps total (ms)

DRA Dessin	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 48)	48,00	0,000	12	48,00	0,000	60
Temps (ms)	30521,6667	3406,77089	12	29830,6667	5781,39326	60

Le score est identique pour les deux groupes, le maximum de points étant atteint.

La petite différence de temps de traitement total observée entre g1 et g2 est statistiquement non significative.

Tableau 36.2 Chiffre : score et temps total (ms)

DRA Chiffre	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 48)	47,92	0,289	12	47,98	0,129	60
Temps (ms)	**20963,3333**	3385,95316	12	**18417,6667***	4100,36392	60

Le temps de traitement indique une différence significative entre les deux groupes, $F(1,70) = 4,057$, $p < .048$, en défaveur de g1.

Les scores sont statistiquement non significatifs et quasi équivalents entre les deux groupes.

Tableau 36.3 Lettre : score et temps total (ms)

DRA Lettre	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 48)	47,75	0,622	12	48,00	0,000	60
Temps (ms)	**19605,0000**	4084,2436	12	**17655,6667****	4299,38008	60

Nous relevons une différence significative uniquement pour le temps de traitement, $F(1,70) = 10,294$, $p < .002$.

A nouveau, le score est non significatif bien que l'on puisse relever une petite faille de certains sujets ST, suggérée d'une part par une moyenne très légèrement inférieure à celle des sujets contrôles et d'autre part en considérant l'écart-type du groupe ST.

Tableau 36.4 Couleur : score et temps total (ms)

DRA Couleur	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 48)	**47,83**	0,389	12	**48,00****	0,000	60
Temps (ms)	29685,0000	5442,3215	12	26449,6667	6160,36125	60

Bien que l'écart entre les deux moyennes respectives soit faible, on observe une différence significative pour le score, $F(1,70) = 11,667$, $p < .001$.

En revanche, on relève pour la deuxième fois un temps de traitement statistiquement non significatif pour l'épreuve *DRA*. Il concerne ici les stimuli « couleurs ».

Tableau 36.5 Alterné : score et temps total (ms)

DRA Alterné	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Score (max. 48)	48,00	0,000	12	47,93	0,252	60
Temps (ms)	27756,6667	5336,2846	12	24766,5000	6764,0520	60

Il ne ressort aucune différence significative, ni pour le score, ni pour le temps de traitement.

9.3.2.5 Reconnaissance et dénomination d'expressions faciales d'émotions

Tableau 37 Reconnaissance d'expressions faciales d'émotions (intermodal visuel-verbal)

Ekman Visuel/verbal	**Groupe ST *versus* Contrôle**					
	ST			**Contrôle**		
	Moyenne	Ecart-type	N	**Moyenne**	Ecart-type	N
Neutre (max. 7)	6,67	0,651	12	6,87	0,389	60
Tristesse	**4,92**	1,311	12	**5,73***	1,133	60
Joie	**6,92**	0,289	12	**7,00***	0,000	60
Dégoût	5,17	1,403	12	4,77	1,651	60
Peur	**2,83**	1,267	12	**4,38****	1,617	60
Surprise	6,75	0,452	12	6,60	0,718	60
Colère	5,17	1,115	12	5,47	1,096	60
Score total (max. 49)	38,42	2,539	12	40,82	3,925	60

Nous notons une différence significative en défaveur du groupe ST pour la reconnaissance des émotions de

- la peur, $F(1,70) = 9,786$, $p < .003$;
- la joie, $F(1,70) = 5,303$, $p < .024$;
- la tristesse, $F(1,70) = 4,932$, $p < .030$.

L'émotion la plus difficilement reconnue par le groupe ST est la « peur », suivie de la « tristesse » et étonnamment de la « joie ». Au sein de l'échantillon contrôle, nous avons vu que les émotions « dégoût » et « peur » sont tributaires d'un facteur développemental. Or, nous remarquons que les sujets ST sont plus performants pour la reconnaissance du « dégoût » que les sujets témoins. En revanche, la difficulté d'identification de l'émotion de la « peur » est bien manifeste chez les sujets ST.

Enfin, le score total de l'épreuve implique également un effet développemental. La performance des sujets Turner bien que légèrement plus faible que celle du groupe contrôle, n'est pas statistiquement significative. Il existe donc un effet développemental également pour le groupe ST mais avec une difficulté spécifique pour le traitement des émotions « peur » et « tristesse ».

9.4 Discussion

Les différences significatives observées entre g1 et g2 indiquent toutes des performances plus faibles pour les sujets ST, d'une part pour les scores de certaines épreuves et d'autre part majoritairement pour le temps de réaction. Ces résultats figurent dans les tableaux ci-dessous, l'un relatif au traitement unimodal, l'autre au traitement intermodal.

9.4.1 Traitement unimodal

Figure 5 Résumé des différences significatives entre g1 et g2 pour le traitement unimodal

Traitement unimodal						
Jugement	**Auditif**	**Visuel**	**Haptique**			
Score/Temps	.01/.01	NS/.01	NS/NS			
Apprentissage	**Son**	**Non mot**	**Prénom**	**Carré**	**Trace**	**Visage**
Score/Temps	NS/.01	.01/.05	NS/.05	NS/.01	.01/.01	NS/.01
Attention (soutenue/sélective)	**Auditive**	**Visuelle**				
Score/Temps	.01/---	.01/NS Note finale: ---/NS				

Le traitement **unimodal auditif** est clairement affecté chez les sujets Turner, tant au niveau du score que du temps d'exécution. Le traitement **unimodal visuel** est marqué par une lenteur. Le traitement **unimodal haptique** est en revanche opérant.

C'est dire qu'à un stade précoce du traitement de l'information, les sujets Turner sont mis

en difficulté et contre toute attente, d'une façon globale dans un domaine relevant indirectement de la sphère langagière bien plus que dans un domaine relevant du traitement visuel. Nous avons montré que ces trois modalités de traitement auditive, visuelle et haptique ne relèvent pas d'un effet développemental : dès huit ans, les capacités d'identification sont sensiblement les mêmes au travers des âges. Dans le cas des ST, seul le traitement unimodal haptique suggère une évolution similaire au groupe contrôle. Ces constats supportent l'idée générale d'une « dissociation » entre domaines sensoriels.

Plusieurs hypothèses peuvent être envisagées pour expliquer ces difficultés. En ce qui concerne la modalité auditive, l'incidence d'une perte auditive de certains des sujets n'est pas à écarter, notamment le sujet ST12 qui souffre d'une hypoacousie avérée. La perte auditive liée à l'âge est un phénomène connu et documenté (Gordon-Salant, 2005 ; Pichora-Fuller et Souza, 2003). Il ne constitue cependant pas une explication valide dans le cas présent : les sujets contrôles de ST12 auraient en effet manifesté les mêmes difficultés. L'hypothèse d'un trouble auditif spécifique consécutif à une anomalie chromosomique et donc génétique est plus probable. La fréquence élevée d'otites à répétition chez les patientes Turner relatées dans la littérature et mise également en évidence au sein de notre échantillon n'est pas anodine. Elle pourrait être non pas une conséquence mais un facteur aggravant d'une perte auditive reconnue de nos jours, affectant non seulement les adultes Turner, mais aussi les enfants. Les malformations fréquentes de l'oreille moyenne, également reconnues dans le syndrome de Turner, favoriseraient les épisodes d'otites et entraîneraient des déficits auditifs (Beckman *et al*., 2004). Outre des pertes mixtes, ces déficits concernent une perte de la conduction observée dans 19 % des cas et une perte sensitive dans 47 % des cas. Une autre étude portant sur 33 sujets ST âgées de 8 ans à 40 ans a montré que plus de 60 % des sujets ont des troubles auditifs de nature sensorielle touchant essentiellement la perception des hautes fréquences à côté d'une difficulté de perception de sons proches (Morimoto *et al.*, 2006). Du reste, cette perte évolutive avec l'âge le serait davantage chez les sujets 45,X que chez les sujets mosaïques, ce constat suggérant un facteur génétique comme responsable de cette anomalie. D'autres études confirment ces données (Gawron *et al*., 2008 ; Ostberg *et al*., 2004). Parmi les sujets de notre échantillon, en plus du sujet ST12, une enfant de 8 ans est signalée pour une perte auditive gauche, deux sujets de 10 ans et 15 ans ont subi une tympanoplastie et une adulte de 30 ans se plaint d'une perte auditive. Il paraît évident que le traitement auditivo-

verbal s'en trouve perturbé d'où par exemple, des répercussions sur la discrimination de phonèmes proches telles les consonnes sourdes et sonores. Nous comprenons donc les faibles performances du groupe ST concernant le traitement unimodal auditif comme la conséquence d'un trouble de la perception auditive : perte de temps parce que le sujet cherche par une stratégie de compensation du sens à ce qu'il a entendu, ceci parce qu'il n'est pas sûr d'avoir bien entendu, et erreurs de jugement parce qu'il ne discrimine pas adéquatement les phonèmes.

En ce qui concerne le traitement unimodal visuel, le temps de réaction accru pour traiter correctement le pattern laisse suggérer que la voie ventrale sous-tendant la perception visuelle et permettant l'identification d'un objet n'est pas si « efficace ».

Cette voie, rappelons-le, relie les aires striées (V1), préstriées (V2 et V3) et des régions inféro-temporales. Elle permet « d'extraire » des informations visuelles du stimulus et de les « traiter » dans le but de reconnaître sa forme, pour finalement lui attribuer une signification grâce aux connexions de régions temporales avec d'autres structures cérébrales (système limbique, lobe frontal). L'analyse des propriétés physiques de l'objet, forme, couleur, texture semble réalisée dans de multiples aires composant le complexe préstrié temporal inférieur (Bullier, 1998). La synthèse de ces propriétés en une configuration unique dépendrait en revanche d'une zone en inféro-temporal. Chez les sujets ST, si l'identification de l'objet est adéquate, elle requiert un temps de traitement accru par rapport au groupe contrôle. Cette « perte » de temps pour traiter le stimulus suggérerait que la phase « d'extraction » des informations pertinentes pose problème, incriminant par exemple les circuits reliant la région temporale inférieure. Cela reste évidemment une hypothèse qui pourrait être confirmée ou infirmée par une approche « tractographique ».

Dans sa composante « **apprentissage** », le traitement unimodal est significativement ralenti chez les sujets ST pour les deux modalités auditive et visuelle et cela, indépendamment de la nature du stimulus.

En modalité auditive, les stimuli « non mots » sont significativement moins bien traités comparativement aux deux autres types de stimuli. Le score de ces derniers observé chez les sujets ST est sensiblement le même que celui du groupe contrôle. Ce constat renforce l'hypothèse évoquée ci-avant d'une difficulté de discrimination phonémique : les « sons » et les « prénoms » ne nécessitant pas un tel traitement peuvent être perçus d'une façon plus globale.

Au niveau du traitement visuel, la nature du stimulus active des circuits différents. Selon des données en IRMf, l'identification de visages prendrait appui sur un vaste réseau cortical distribué de façon bilatérale bien que plus accentué dans l'hémisphère droit, incluant le gyrus occipital inférieur, le gyrus fusiforme, le sillon temporal supérieur, l'hippocampe, l'amygdale, le gyrus frontal inférieur et le cortex orbito-frontal (Ishai *et al*., 2005). L'aire fusiforme des visages constituée en une partie du gyrus fusiforme est citée classiquement pour son rôle dans le traitement de l'identification des visages. Cette spécificité semble remise en question par l'hypothèse d'un rôle plus général du gyrus fusiforme, à savoir d'expert du traitement visuel en rapport à la catégorie d'appartenance des stimuli (Joyce *et al*., 2008).
L'identification de formes géométriques comme les « carrés » et les « traces » reposerait quant à elle sur la voie dorsale de la perception visuelle, voie qui relie les aires striées, préstriées et inféro-pariétales. Selon les résultats obtenus, « déficitaires » pour le temps de traitement, on pourrait en déduire que ces deux circuits comportent des failles s'exprimant par la lenteur de la tâche mais n'influant pas au final sur la performance qualitative. Celle-ci est comparable à celle du groupe contrôle, exception faite des stimuli « traces ». A cet égard, la différence significative du score entre g1 et g2 pour la situation « trace » uniquement laisse supposer un degré de difficulté accru dû à la nature du stimulus. En effet, les stimuli « carrés » seraient correctement traités par les sujets ST, moyennant une augmentation du temps de traitement par rapport aux sujets contrôles, parce que plus structurés dans leur présentation que ne le sont les stimuli « traces ». Cette caractéristique faciliterait la prise d'indices nécessaire lors de la phase de reconnaissance.

Nous avons vu au point 9.1.1.2 que le score pour « prénom » et « visage » progresse avec l'âge. Le fait qu'il n'y ait pas de différence significative entre les scores des sujets ST et les sujets témoins pour ces deux types de stimuli indique que les sujets ST suivent le même chemin développemental. Au niveau du temps de traitement, on a observé un effet « âge » pour les stimuli auditifs « sons », « prénoms » ainsi que les trois types de stimuli visuels. Ce constat permet d'une part d'y voir un lien avec la maturation cérébrale relative au processus de myélinisation, d'organisation neuronale et de la connectivité, d'autre part de faire l'hypothèse d'un développement cérébral atypique dans le syndrome de Turner : la réussite des items suppose un temps de réalisation accru chez les sujets ST.
Outre un traitement auditif ou visuel, l'épreuve unimodale *Apprentissage* repose sur des processus mnésiques d'encodage à court terme et de reconnaissance.

Deux études s'appuyant sur un paradigme de reconnaissance visages, conjointement à l'imagerie fonctionnelle, ont montré que l'apprentissage de nouveaux visages entraîne dans la phase d'encodage et de reconnaissance l'activation d'un réseau cérébral distribué incluant le sillon intrapariétal gauche (SIP), des régions préfrontales et l'hippocampe, outre le circuit visuel du traitement des visages (Ishai et Yago, 2006 ; Majerus *et al*., 2007). Lors de la phase d'encodage, on remarque une connectivité préférentielle du SIP gauche avec des aires temporale droite, pariétale inférieure et frontale moyenne. Le SIP gauche jouerait un rôle de modulateur de l'attention dans la mémoire à court terme. Dans la phase de reconnaissance, l'activation de ces réseaux est plus forte quand le visage correctement reconnu a été présenté au préalable que lorsqu'il s'agit d'un nouveau visage. Il paraît évident que la réussite de la tâche *Apprentissage* requiert donc l'intégrité de multiples régions et connexions cérébrales. La lenteur significative des sujets de l'échantillon ST, notamment pour la reconnaissance des visages, permet de supposer la présence d'une faille dans l'organisation de ces connexions. Cette hypothèse est renforcée par les données similaires d'une recherche précédente (Lawrence *et al*., 2003).

Le traitement unimodal dans une **tâche attentionnelle auditive** soutenue est source de difficultés pour les sujets ST. Il est possible que la faiblesse des scores observés soit due aux troubles auditifs évoqués précédemment. Le maintien de l'attention au cours de la tâche peut être aussi incriminé. En effet, la nature du stimulus de cette tâche est très proche de celle du stimulus « son » dont nous venons de parler et pour lequel les sujets ST obtiennent des scores comparables aux sujets contrôles. De là, nous suggérerions que le maintien de l'attention auditive pose problème. Cela expliquerait le fait que **l'attention sélective visuelle**, reposant également sur le maintien de l'attention pour réaliser une performance de qualité, soit également significativement plus faible que chez les sujets témoins. Nous avons vu dans le chapitre 6 que la composante « mémoire de travail » des fonctions exécutives est défaillante chez les sujets ST. Il ne serait guère étonnant que la composante « maintien de l'attention » soit également perturbée. Par ailleurs, le fait que le temps de traitement d'une part et la note attentionnelle finale d'autre part ne comportent pas de différence significative entre g1 et g2 renforce l'idée qu'à rapidité égale, les sujets ST sont plus « négligentes » que les sujets contrôles. Il est possible que ce constat s'inscrive dans un registre plus large au niveau des processus exécutifs, à considérer d'une part les comportements de la lignée « hyperactive »

souvent rapportés dans la littérature à propos des enfants Turner et d'autre part, les comportements « vifs » de nos sujets relatés dans le chapitre 4. De même, certains « désordres » de la sphère psychoaffective et émotionnelle pourraient signer un dysfonctionnement de certains circuits cérébraux en lien avec des structures sous-corticales, réalisant un tableau proche de celui observé chez des enfants souffrant d'un déficit d'attention où, à côté d'un dysfonctionnement exécutif, il est courant d'observer des difficultés psychoaffectives et/ou psychosociales.

9.4.2 Traitement intermodal

Au niveau du traitement intermodal, nous constatons que sur 15 épreuves ou sous-épreuves où le temps de réaction est impliqué, 10 épreuves sont concernées par un temps significativement plus lent pour les sujets ST, ce qui représente une proportion d'environ 67 %. En comparaison, les différences de score affichent une proportion de 28 %. Cette constatation nous conduit à l'évidence que globalement une prestation équivalente au niveau du résultat qualitatif entre g1 et g2 est tributaire d'un accroissement du temps de réalisation pour g1.

Figure 6 Résumé des différences significatives entre g1 et g2 pour le traitement intermodal

Traitement intermodal								
Jugement congruence/ non congruence	**Image/mot entendu**	**Mot écrit/mot entendu**		**Haptique/ Visuel**				
Score/Temps	NS/.01	.01/.01		.01/NS				
Apprentissage	**Carré/Son**	**Trace/ Non mot**	**Visage/ Prénom**					
Score/Temps	NS/.01	NS/.01	NS/.01					
Attention	**Visuelle/ auditive**	**Flexibilité**						
Score/Temps	---/NS	.01/.01						
Dénomination	**Visuelle/ Verbale**			**Haptique/ Verbale**				
Score/Temps	NS/.01			NS/.01				
Dénomination rapide	**Dessin**	**Chiffre**	**Lettre**	**Couleur**	**Alterné**			
Score/Temps	NS/NS	NS/.05	NS/.01	.01/NS	NS/NS			
Ekman	**Neutre**	**Tristesse**	**Joie**	**Dégoût**	**Peur**	**Surprise**	**Colère**	∑
Score	NS	.05	.05	NS	.01	NS	NS	NS

Le traitement intermodal visuel-auditif est marqué par une lenteur significative du temps de réaction pour les deux tâches de type « on » « off » (jugement de congruence *vs* non congruence). Avant d'en tirer des conclusions hâtives, il faudrait vérifier si le temps de réalisation en situation intermodale *vs* unimodale est amélioré. En effet, il est probable que tant le groupe ST que le groupe contrôle affiche un temps de traitement plus bref dans la première situation. Par conséquent, l'amélioration du temps sous l'effet de l'intermodalité ne se manifesterait pas au sein du groupe ST, le groupe contrôle restant plus rapide. Cette question d'une amélioration ou perte de temps induit par le traitement intermodal sera le sujet du prochain chapitre.

Enfin, seul le score de l'association « mot écrit/mot entendu » indique une différence significative en défaveur du groupe ST. Nous faisons l'hypothèse que le trouble auditif mis en relief dans le traitement unimodal est principalement en cause, le stimulus auditif parasitant l'information visuelle. Cela dit, il est également possible que le stimulus visuel ne supplée pas le stimulus auditif qui ne serait pas perçu adéquatement en raison d'une propension à traiter globalement le « mot écrit ». La question reste entière.

Le score du traitement intermodal **haptique-visuel** est significativement plus faible. Or, on se souvient qu'en situation unimodale, aucune différence n'est mise en évidence, ni pour le score, ni pour le temps. C'est dire que la modalité haptique doublée d'une information visuelle entraînerait des perturbations pour l'aspect qualitatif de l'épreuve, suggérant que la modalité visuelle n'est pas un élément facilitateur pour le groupe ST en cas d'intermodalité. L'information visuelle pourrait amener les sujets ST à une erreur de jugement de congruence, en raison d'un comportement privilégiant « l'adhérence » au modèle visuel.

Pour vérifier cette hypothèse, il conviendrait d'analyser l'effet « congruence *vs* non congruence » par rapport aux réponses correctes des sujets. Cette question sera abordée dans le chapitre 11.

La situation intermodale induite par l'épreuve ***Apprentissage*** indique pour les trois types de stimuli un temps de traitement affecté. Les scores respectifs sont comparables à ceux du groupe contrôle. Or, nous avons pu mettre en évidence des différences significatives en situation unimodale pour les stimuli « non mots » et « traces ». Quand ceux-ci sont associés

à un stimulus d'une autre modalité respectivement visuelle et auditive, la qualité de la prestation est améliorée. Nous en concluons que dans ces deux cas, l'intermodalité permet de compenser une difficulté liée à la nature d'un des deux stimuli. Par rapport à la tâche de jugement de congruence ou de non congruence discutée ci-avant à propos de la tâche « mot écrit-mot entendu », on noterait dans l'épreuve *Apprentissage* un effet positif de l'intermodalité sur le score, parce que le sujet peut prendre appui sur deux traces mnésiques lors de sa réalisation.

Au niveau exécutif, **la tâche attentionnelle** associant la modalité auditive et visuelle est normalement réalisée. Bien que plus élevé que celui observé du groupe contrôle, le « coût » en termes de temps que peut induire l'épreuve par rapport à une situation attentionnelle unimodale n'est pas significatif. Ce constat fait écho à la situation unimodale visuelle où le temps de réaction n'est également pas statistiquement significatif.
Différentes études en IRMf concernant les substrats neuronaux de tâches attentionnelles focalisées *versus* divisées ou « shifting » rapportent l'engagement d'un réseau largement distribué préférentiellement à droite au niveau cérébral. Ce réseau implique les structures préfrontales dorso et ventro-latérales, le cortex pariétal supérieur et inférieur et le gyrus cingulaire antérieur. En situation d'attention divisée, l'activité cérébrale de ces régions, accrue par rapport à une situation unimodale d'attention focalisée, induit le recrutement de structures homologues de l'hémisphère gauche, recrutement en lien avec le degré de difficulté de la tâche (Nebel *et al.*, 2005). Plus précisément, la condition de « shifting » enclencherait une activation du cortex pariétal supérieur bilatéral, du cortex occipital droit, du cortex frontal inférieur gauche, du striatum gauche et droit et du cortex préfrontal dorsolatéral droit et gauche, ci-après CPFDL (Loose, *et al.*, 2006). L'activation du cortex pariétal supérieur et occipital rendrait compte de l'analyse visuelle et spatiale de la requête; l'activation en région frontale inférieure gauche relaterait la participation de la boucle articulatoire et l'activation du striatum en lien avec l'activation préfrontale sous-tendrait le contrôle exécutif inhérent à la tâche, en association avec les ganglions de la base et le cortex préfrontal. Le CPFDL bilatéral serait cependant la région la plus concernée lors de l'exécution d'une tâche attentionnelle divisée. La condition supplémentaire de « rapidité » d'exécution de la tâche engendre une augmentation de l'activité bilatérale de cette région et des circuits fronto-sous-corticaux. Par ailleurs, la nature des stimuli verbaux *vs* figuratifs n'entraînerait pas de différences significatives dans l'activation de ces circuits cérébraux. A la lumière de ces données, nous

suggérerions que les sujets ST sont efficients dans une tâche de shifting en raison de l'aspect bilatéral de l'engagement neuronal sous-tendant la réalisation de l'épreuve, permettant de pallier notamment les dysfonctionnements relatés en pariétal droit. Le fait que, lors de la réalisation de certaines tâches exécutives, on ait pu mettre en évidence le recrutement de régions frontales supplémentaires chez les sujets ST (voir chapitre 2, point 2.6.3) renforcerait l'hypothèse de mécanismes compensatoires dans l'organisation anatomo-fonctionnelle de cette population.

La situation intermodale induite par des **tâches de dénomination** souligne dans l'ensemble des scores équivalents à ceux des sujets témoins : la seule exception concerne l'épreuve de dénomination rapide *DRA* concernant les items « couleurs ». Cette exception doit être nuancée car elle reflète l'impact du résultat du sujet ST7 sur la moyenne des douze sujets.
C'est donc à nouveau le temps de traitement qui fait la différence entre le groupe ST et le groupe contrôle.

Rappelons que l'analyse des tâches de dénomination permet de faire la distinction entre

- une situation intermodale où le sujet doit générer à partir du lexique interne une réponse de type verbale orale induite par le stimulus visuel ou haptique. C'est le cas des deux épreuves *Déno 80*, visuelle-verbale, et *Dénom 23*, haptique-verbale;
- une situation intermodale où le sujet doit dénommer le plus rapidement possible des stimuli visuels de nature différente mais dont le nom est donné lors de la phase d'entraînement et donc est connu à l'avance. C'est le cas de l'épreuve *DRA*.

La première situation implique un travail de représentation mentale et de lien sémantique supplémentaire comparativement à la seconde situation qui teste davantage l'automaticité à l'accès lexical. Cette distinction est importante car elle permet d'apporter des nuances quant aux performances des sujets.

Ainsi, nous mettons en évidence que la capacité de dénomination est significativement ralentie lorsque les épreuves impliquées, *Déno 80* et *Dénom 23*, prennent appui sur une connectivité cérébrale supposée plus large, en rapport avec leur nature. L'analyse visuelle ou haptique aboutissant à une représentation unifiée du percept semble opérante si l'on en juge par le score de chacune des épreuves, score comparable à celui des contrôles. Le processus permettant d'identifier le percept, de l'apparier à un nom par association sémantique et de le

dénommer est cependant significativement ralenti chez les sujets ST. On peut en inférer un dysfonctionnement dans ce processus, reflet d'une faille à un ou plusieurs niveaux des réseaux cérébraux engagés. Les résultats en dénomination rapide suggèrent une dissociation selon la catégorie sémantique des stimuli : le traitement des chiffres et des lettres repose sur une réalisation significativement ralentie par rapport aux contrôles, contrairement à celui des dessins, des couleurs et de l'alternance des différentes catégories.

Or, nous remarquons que les latences des cinq catégories suivent chez les sujets ST le schéma habituellement décrit et démontré au sein du groupe contrôle, à savoir une latence plus élevée pour les dessins que les couleurs et une latence encore plus restreinte pour les symboles graphiques, quoique inversée pour les chiffres et les lettres. Ces dernières sont traitées plus rapidement que les chiffres. Nous pouvons donc en inférer que le processus d'automaticité est efficient chez les sujets ST puisqu'il affiche la même « sensibilité » à des stimuli de nature différente. En revanche, le traitement des symboles graphiques engendrerait une petite gêne dans ce processus, gêne qui s'exprimerait par une latence supérieure comparativement aux sujets contrôles. Le fait que les chiffres offrent une latence plus élevée que les lettres est également intéressante : on se souvient que les compétences numériques sont reconnues comme déficitaires ou du moins source de grandes difficultés dans le ST. La dénomination de chiffres, habileté primaire, pourrait être dans certains cas l'indice d'un trouble numérique plus important.

L'identification et la dénomination d'expressions faciales posent très nettement problème pour la « peur » ainsi que l'ont démontré des études que nous avons mentionnées au chapitre 2. Les différences significatives observées pour la « tristesse » et la joie » seraient davantage le reflet d'erreurs propres à certains sujets ce qui n'exclut pas une certaine fragilité dans le traitement des émotions. Le rôle des amygdales dans la reconnaissance de la « peur » a été largement documenté (Adolphs, 2008). Ce processus de reconnaissance serait inopérant en cas de lésions bilatérales des noyaux amygdaliens et variable selon l'intensité de l'expression. Plus encore, la mise en évidence d'une double dissociation entre la reconnaissance de la « peur » et celle de « visages » suggère l'existence de deux processus indépendants sous-tendus par des systèmes neuronaux anatomiquement séparés. L'amygdale serait liée d'une façon générale non seulement aux représentations visuelles d'expressions faciales, mais aussi aux représentations diverses du concept de la « peur » (Adolphs *et al*. 1995). Cependant, il est probable que les amygdales droite et gauche jouent un rôle distinct mais complémentaire dans

les composantes somatiques et cognitives de la reconnaissance d'expressions faciales. L'activation de l'amygdale droite serait liée à des réponses au niveau somatique (réactions physiologiques engendrées par la peur, par exemple), alors que l'amygdale gauche serait impliquée dans des processus cognitifs du traitement de l'émotion (Gläscher et Adolphs, 2003).

Dans le cas du syndrome de Turner, la défaillance du processus cognitif de discrimination de l'expression faciale de la peur est connue. Elle a été expliquée par la mise en évidence d'anomalies structurelles de l'amygdale révélant une densité accrue de la matière grise en comparaison à des sujets contrôles. Cette aberration serait la conséquence d'une haplo-insuffisance due au génotype (Good *et al.*, 2003 ; Lawrence *et al* ., 2003). La question d'une dissociation possible entre le traitement cognitif de la peur et les réactions physiologiques qu'elle est susceptible de provoquer a également été abordée dans le syndrome de Turner (Skuse *et al.*, 2005). L'étude de 12 patientes ST (XO) appariées à 12 sujets féminins adultes, associant une IRMF à des enregistrements de conduction épidermique a montré que la présentation successive de visages exprimant une émotion de peur *versus* neutre induit une augmentation transitoire des réponses de conduction et une activation accrue bilatérale de l'amygdale pour les deux groupes. Les sujets ST ont cependant une activation plus forte et persistante que les contrôles au niveau de l'amygdale droite. Dans les deux groupes, la tâche dans son aspect cognitif est corrélée avec l'activation du gyrus fusiforme (GF) gauche. En revanche, on observe uniquement pour le groupe contrôle une corrélation significative entre l'activation du GF gauche et une région de l'amygdale gauche ainsi qu'une corrélation positive des réactions épidermiques (différentes selon que les visages expriment la peur ou un état neutre) avec le GF gauche. Le fait que la reconnaissance de la peur soit sélectivement atteinte chez les sujets ST, en présence d'une réactivité épidermique normale ou élevée mais d'une dissociation fonctionnelle de l'activité au niveau de l'amygdale gauche et du gyrus fusiforme, permet d'attribuer une double fonction somatique et cognitive à l'amygdale dans le traitement des émotions. Par ailleurs, ces données suggèrent que certains gènes du chromosome X sont essentiels pour traiter de façon parallèle, au plan somatique et cognitif, des stimuli du registre émotionnel. Une étude a permis du reste d'identifier la région du gène impliquée dans la reconnaissance de l'émotion de la « peur », à savoir la région Xp11.3-4 (Weiss *et al.*, 2007). En revanche, la reconnaissance faciale de la « peur » ne serait pas liée à un effet d'empreinte génétique. Mazzola *et al*. (2006), s'appuyant sur un enregistrement des poursuites oculaires lors d'une présentation de visages photographiés exprimant des émotions,

confirment la difficulté spécifique de la reconnaissance de la peur des sujets ST. L'étude met également en évidence des différences au niveau des circuits cérébraux induits par les mouvements oculaires entre le groupe ST et le groupe contrôle. Ces différences rendraient compte du lien entre certaines difficultés de nature socio-cognitive et le mécanisme neuronal sous-jacent.

La reconnaissance de l'émotion du « dégoût » est normale chez les sujets ST. On se rappelle que cette émotion suit un effet développemental, comme exposé précédemment. De ce point de vue, les sujets ST présentent le même développement, à savoir la reconnaissance du « dégoût » s'affine avec l'âge. Or, le substrat neuronal impliqué dans cette capacité engagerait pour certains chercheurs une activation de l'insula antérieure mais pas des amygdales (Phillips *et al*., 1999 ; 2004). La dissociation entre l'identification de l'émotion de la « peur » défaillante et celle du « dégoût » efficiente pour notre échantillon ST suggère que ce processus prend appui sur une organisation cérébrale différente selon l'émotion. Enfin, la position actuelle quant aux mécanismes inhérents à la perception de l'expression des émotions des visages met en avant une organisation cérébrale fonctionnelle, interactive et distribuée, permettant d'expliquer les différences de traitement selon l'émotion évaluée (Vuilleumier et Pourtois, 2007). Cette perspective n'exclut pas pour autant l'idée qu'une altération de l'une des régions « sensibles » de l'un de ces réseaux puisse en entraver le fonctionnement de manière irrémédiable. Les observations issues du syndrome de Turner en seraient une illustration.

Chapitre 10 Traitement intermodal *versus* traitement unimodal

L'objectif de ce chapitre est d'étudier la relation entre le traitement intermodal et le traitement unimodal. Plus précisément, il s'agit de répondre à la question d'un gain ou d'une perte au niveau du temps de traitement et de la qualité de la performance en situation intermodale par rapport à la situation unimodale.
Cela nécessite de confronter les temps de réaction et les scores observés dans les deux conditions.

L'effet potentiel de l'intermodalité sur la performance du sujet, en regard de ses performances unimodales, peut être envisagé à travers trois hypothèses:

1. la situation intermodale serait « perturbatrice » ce qui se traduirait par un temps de traitement plus lent et/ou un score plus faible qu'en situation unimodale ;
2. la situation intermodale apporterait une aide au sujet interprétable comme un « allégement » au plan exécutif, aide qui se traduirait par un temps de traitement plus rapide qu'en condition unimodale et/ou par une amélioration des scores ;
3. La situation intermodale ne différerait pas de l'unimodale. Il n'y aurait ni gain, ni perte pour le temps de traitement et le score.

Pour répondre à la question d'une amélioration ou d'une diminution des résultats des sujets, nous avons choisi certaines épreuves intermodales et unimodales s'appariant parfaitement du fait de leur construction identique (même nombre d'items, même paradigme), ce qui permet d'en comparer les résultats bruts des temps de réaction et des scores. Cela concerne les épreuves intermodales *Apprentissage* (traitement intermodal visuel-auditif) et les épreuves unimodales correspondantes, ainsi que l'épreuve *Pijhav* (protocole de jugement haptique et visuel) et les épreuves unimodales de jugement haptique et visuel.
La mise en évidence d'un gain ou d'une perte de performance repose sur l'observation d'une différence de temps et/ou de score entre les deux types d'épreuves intermodales *versus* unimodales. Cette différence découle de la soustraction des résultats obtenus par le sujet pour le temps et le score de l'épreuve intermodale avec ceux de l'épreuve unimodale correspondante.

Les épreuves *Pijva*, pour le jugement intermodal visuel-auditif, et *Dénom 23* pour le traitement haptique-verbal font également l'objet d'une comparaison avec les épreuves unimodales auditive, visuelle et haptique. Cependant, les deux épreuves intermodales comportant plus d'items que celles unimodales, le gain ne peut être calculé par une simple soustraction. Nous avons contourné ce problème en calculant pour chaque épreuve unimodale et intermodale la différence entre le score observé et le score maximum de celles-ci. Nous avons ensuite fait la soustraction de ces deux résultats. La valeur obtenue indique si le sujet a progressé, régressé ou est resté stable dans l'épreuve intermodale.

Au niveau du traitement statistique des données recueillies, l'analyse est premièrement descriptive. En effet, il s'agit de considérer le nombre de fois où les sujets sont plus rapides et/ou meilleurs au niveau du score en situation intermodale qu'en situation unimodale et d'en faire un pourcentage en fonction de l'échantillon g1 ou g2.

Une analyse bivariée permet de mettre en évidence le caractère significatif éventuel d'un gain ou d'une perte de performance intragroupe et intergroupe. Nous avons retenu le test-T reposant sur l'appariement de paires de variables pour répondre à la question d'une significativité des gains ou des pertes intragroupes[*].

En ce qui concerne la différence de score observée entre les épreuves intermodales et unimodales ne comportant pas le même nombre d'items maximum, nous avons appliqué une méthode de comparaison pour échantillons appariés similaires mais qui se centre sur la valeur obtenue par différences successives. Dans les deux cas, on obtient une valeur du *t* de Student.

La question de la significativité d'une différence de gain ou de perte tant pour le temps de réaction que pour le score entre les deux échantillons g1 et g2 repose quant à elle sur une ANOVA à un facteur.

[*] L'analyse non paramétrique du test de Wilcoxon-Mann Whitney (démarche équivalente au Test-T) a été également appliquée. En termes de significativité, elle donne les mêmes résultats.

10.1 Traitement intermodal visuel-auditif de l'épreuve *Apprentissage* : la question du temps de réaction

10.1.1 Confrontation au traitement unimodal auditif

Tableau 38.1 Rappel des temps moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve *Apprentissage* en intermodal et en unimodal auditif

g1 *versus* g2		**Intermodal carré/son Tps (ms)	**Unimodal son Tps (ms)	**Intermodal trace/non mot Tps (ms)	*Unimodal non mot Tps (ms)	**Intermodal prénom/visage Tps (ms)	*Unimodal prénom Tps (ms)
ST	Moyenne	1216,08	1331,18	1097,16	1107,15	1007,85	1088,65
	Ecart-type	217,65	307,55	203,49	161,66	165,45	177,69
Contrôle	Moyenne	1017,97	1092,98	961,22	1017,05	877,31	982,03
	Ecart-type	144,35	203,78	139,01	122,59	152,65	131,43

Rappel : **Différence significative à .01 entre g1 et g2 pour l'épreuve considérée.
* Différence significative à .05 entre g1 et g2 pour l'épreuve considérée.

Les sujets ST et les sujets témoins présentent des latences plus rapides en traitement intermodal pour les trois types de stimuli. Ainsi, les différences de temps de réaction moyen entre le traitement intermodal et le traitement unimodal relatives aux deux groupes, g1 et g2, sont les suivantes :

- par rapport à unimodal « son », g1 réalise un gain moyen de 115 ms et g2 un gain de 75 ms ;
- par rapport à unimodal « non mot », le gain de g1 est de 10 ms, et celui de g2 est de 56 ms ;
- par rapport à unimodal « prénom », g1 affiche un gain de 81 ms et g2 de 105 ms.

Bien que ces valeurs soient peu spectaculaires, elles permettent de montrer néanmoins que le traitement intermodal réduit le temps de réaction. Cette réduction ne concerne pas les deux groupes de façon équivalente. Ainsi, la latence la plus améliorée pour g1 est relative à l'intermodalité « carré/son » en comparaison au traitement unimodal « son » alors que pour g2, l'association « prénom/visage » induit la plus grande réduction de temps. Ces premiers constats centrés sur des résultats moyens n'indiquent cependant pas l'effet de l'intermodalité au niveau individuel. Les données ci-dessous permettent de rendre compte de cet aspect, puisqu'elles rapportent le pourcentage d'individus des deux groupes bénéficiant d'un gain de temps en situation intermodale.

Tableau 38.2 Epreuve *Apprentissage* : effet de l'intermodalité sur le temps de réaction par rapport au traitement unimodal auditif

Vs auditif Temps	Groupe ST N = 12			Groupe contrôle N = 60		
	Son/Carré *vs* son	Non mot/Trace *vs* non mot	Prénom/Visage *vs* prénom	Son/Carré *vs* son	Non mot/Trace *vs* non mot	Prénom/Visage *vs* prénom
Gain %	66,66 %	58,33 %	66,66 %	68,33 %	61,66 %	73,33 %
Gain Tps moyen (ms)	-249,63	-163,57	-178,77	-151,64	-138,88	-170,17
Perte Tps moyen (ms)	153,97	172,31	115,14	90,35	77,75	75,22

Il ne ressort aucune différence significative entre g1 et g2 quant à la proportion de gain observée pour chaque groupe.

Nous remarquons que la situation intermodale améliore les temps moyens de réaction en comparaison à ceux observés en situation unimodale auditive tant pour g1 que g2, dans une proportion d'au moins 60 %. Cela concerne les trois types de stimuli. Ce gain de temps par rapport au traitement auditif unimodal se traduit par une latence réduite en moyenne d'environ 140 ms à 250 ms, variable selon les deux groupes et la nature du stimulus. En comparaison, la perte de temps induite par la situation intermodale chez certains sujets indique des valeurs moindres, s'étalant entre environ 77 ms et 170 ms. C'est dire que la situation intermodale « profite » à plus de la moitié des sujets, indifféremment de l'échantillon, par un effet de diminution des temps de latence. En revanche, pour environ un tiers des sujets, elle engendre une augmentation de la latence bien qu'avec des valeurs plus faibles que celles qui contribuent à une amélioration de la latence. Par ailleurs, les valeurs observées en cas de gain ou de perte sont de façon générale plus importantes pour le groupe ST que celles des sujets contrôles.

Notons encore que les sujets ST, pour qui le traitement auditif des « sons » est particulièrement ralenti ainsi que décrit au chapitre 9, traitent plus rapidement les stimuli. On observe un gain de 249 ms, soit 100 ms de mieux que les sujets contrôles. On pourrait en inférer qu'en cas de lenteur spécifique dans une modalité, la situation intermodale permettrait de la combler.

Cela dit, il n'apparaît aucune différence statistiquement significative pour le groupe ST : l'amélioration de la latence de certains sujets est contrebalancée par l'allongement de la

latence d'autres sujets. En revanche, le pourcentage d'amélioration du groupe témoin est significatif au seuil de .01 pour les trois situations auditives :

- « son/carré » *vs* « son », t (59) = 3,54, p < .001 ;
- « non mot/trace » *vs* « non mot », t (59) = 3,23, p < .002 ;
- « prénom/visage » *vs* « prénom », t (59) = 5,44, p < .000.

Les sujets contrôles concernés par une augmentation de la latence affichent une perte toute relative par rapport aux sujets ST également concernés par une latence accrue lors de la tâche intermodale.

10.1.2 Confrontation au traitement unimodal visuel

Tableau 39.1 Rappel des temps moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve *Apprentissage* en intermodal et en unimodal visuel

g1 *versus* g2		**Intermodal carré/son Tps (ms)	**Unimodal carré Tps (ms)	**Intermodal trace/non mot Tps (ms)	**Unimodal trace Tps (ms)	**Intermodal prénom/visage Tps (ms)	**Unimodal visage Tps (ms)
ST	Moyenne	1216,08	1227,03	1097,16	1147,27	1007,85	955,44
	Ecart-type	217,65	407,92	203,49	264,62	165,45	273,75
Contrôle	Moyenne	1017,97	953,68	961,22	902,90	877,31	766,65
	Ecart-type	144,35	228,08	139,01	196,43	152,65	208,68

L'effet intermodal « positif » par rapport au traitement unimodal visuel est moins perceptible que dans la situation précédente où il s'agissait de la comparaison au traitement unimodal auditif. Les résultats moyens des sujets ST sont sensiblement similaires pour les deux traitements bien que l'on note deux situations où l'intermodalité engendre des latences plus courtes. Les résultats des sujets témoins montrent des latences plus rapides en unimodal qu'en intermodal pour les trois situations. Ces différences de valeurs sont cependant faibles, puisque

- par rapport à unimodal « carré », g1 gagne 11 ms et g2 perd 64 ms ;
- par rapport à unimodal « trace », g1 affiche un gain de 50 ms, alors que g2 accuse une perte de 58 ms ;
- par rapport à unimodal « visage », g1 est plus lent de 52 ms, de même que g2 qui perd 111 ms.

Tableau 39.2 Epreuve *Apprentissage* : effet de l'intermodalité sur le temps de réaction par rapport au traitement unimodal visuel

Vs visuel Temps	Groupe ST N = 12			Groupe contrôle N = 60		
	Son/Carré *vs* carré	Non mot/Trace *vs* trace	Prénom/Visage *vs* visage	Son/Carré *vs* carré	Non mot/Trace *vs* trace	Prénom/Visage *vs* visage
Gain %	33,33 %	**50 % ***	33,33 %	36,66 %	**35 %**	35 %
Gain Tps moyen (ms)	-301,13	-172,79	-112,34	-103,98	-95,51	-106,85
Perte Tps moyen (ms)	134,14	72,58	134,79	161,71	141,15	227,78

Au niveau des gains en termes de temps, nous relevons une différence statistiquement significative à .05 entre g1 et g2 pour « non mot/trace » *vs*« trace » :

- $F(1,70) = 5{,}087$, $p < .027$ en faveur de g1.

Les sujets ST augmentent de façon significative leur temps de réaction par rapport aux sujets contrôles au cours de la tâche « non mot/trace ».

L'analyse intragroupe n'indique aucune différence significative pour g1. Le temps de traitement est plus ou moins semblable en situation intermodale et unimodale visuelle.
En revanche, on observe pour g2 un allongement significatif à .01 des temps de réaction pour les trois situations comparativement à la tâche unimodale correspondante :

- « son/carré » *vs* « carré », $t\,(59) = -3{,}00$, $p < .004$;
- « non mot/trace » *vs* « trace », $t\,(59) = -3{,}08$, $p < .003$;
- « prénom/visage » *vs* « visage », $t\,(59) = -4{,}21$, $p < .000$.

C'est dire que par rapport au traitement visuel unimodal, le traitement intermodal accélère les temps de traitement dans seulement 35 % des cas, aussi bien pour g1 que pour g2. La modalité auditive ajoutée au traitement visuel contribuerait davantage à un ralentissement du processus. En effet, les valeurs associées à une perte de temps sont plus importantes que celles observées précédemment au sujet de la modalité auditive, notamment d'une manière significative pour les sujets contrôles (respectivement 161 ms, 141 ms et 227 ms).

Ces valeurs sont moindres pour le groupe ST (134 ms, 72 ms et 134 ms) mais de façon statistiquement non significative, de même que les valeurs de ce groupe en cas de gain sont supérieures à celles des contrôles. Cela suggère tout de même que les quelques sujets ST pour qui l'intermodalité permet d'améliorer la latence profitent plus avantageusement de cet effet que les témoins. Parallèlement, en cas d'accroissement de la latence, les sujets ST présentent une perte moindre que les témoins, certainement en raison de leur lenteur initiale comparativement aux contrôles. Notons aussi que les situations unimodales « carré » et « trace » qui posent le plus de problème en termes de temps de réaction aux sujets ST, comme décrit au chapitre 9, semblent bénéficier d'un effet positif de l'intermodalité : le temps de traitement de l'association « son/carré » est dans ce cas réduit de 301 ms par rapport au traitement unimodal. En comparaison, le groupe contrôle affiche une amélioration de 104 ms. Cela dit, si amélioration il y a, elle ne concerne qu'un tiers des sujets par rapport à la situation unimodale visuelle et n'est statistiquement pas significative. Dès lors, cette amélioration concernerait principalement les sujets pour qui le traitement unimodal serait rendu ardu en raison du caractère visuo-spatial du stimulus.

10.2 Traitement intermodal visuel-auditif de l'épreuve *Apprentissage* : la question du score

10.2.1 Confrontation au traitement unimodal auditif

Tableau 40.1 Rappel des scores moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve *Apprentissage* en intermodal et en unimodal auditif

g1 *versus* g2		Intermodal carré/son score	Unimodal son score	Intermodal trace/non mot score	**Unimodal non mot score	Intermodal prénom/visage score	Unimodal prénom score
ST	Moyenne	59,75	60,00	61,83	62,25	62,75	63,25
	Ecart-type	3,54	5,12	1,90	2,18	1,29	0,96
Contrôle	Moyenne	60,73	61,60	60,80	63,30	62,87	63,47
	Ecart-type	3,60	2,54	3,89	0,96	1,79	0,85

Score max. 64 pour chaque épreuve et sous-épreuve.

Les scores de l'échantillon de sujets ST sont sensiblement supérieurs pour les trois situations unimodales comparativement aux scores des situations intermodales. Le même phénomène s'observe pour l'échantillon des témoins. Les différences de valeurs sont cependant faibles.

Tableau 40.2 Epreuve *Apprentissage* : effet de l'intermodalité sur le score par rapport au traitement unimodal auditif

Vs auditif Score	Groupe ST N = 12			Groupe contrôle N = 60		
	Son/Carré *vs* son	Nonmot/Trace *vs* non mot	Prénom/Visage *vs* prénom	Son/Carré *vs* son	Nonmot/Trace *vs* non mot	Prénom/Visage *vs* prénom
Gain %	33,33 %	33,33 %	25 %	25 %	8,33 %	18,33 %
Statu quo %	8,33 %	33,33 %	16,66 %	28,33 %	23,33 %	40 %
Gain moyen (points)	3,75	1,75	1,67	2,43	1,4	1,09
Perte moyenne (points)	-2,75	-3,00	-1,57	-3,21	-3,83	-1,92

Le pourcentage d'amélioration ou de régression des sujets ST n'est statistiquement pas significatif. En revanche, la condition intermodale induit pour g2 une réduction du score significative à .01 dans deux situations :

- « non mot/trace » *vs* « non mot », t (59) = 5,17, p < .000 ;
- « prénom/visage » *vs* « prénom », t (59) = 2,89, p < .005.

Les différences de scores entre les situations intermodale et unimodale indiquent qu'un tiers des sujets ST sont concernés par un gain au niveau du score. En comparaison, le groupe contrôle qui tend davantage à plafonner en situation unimodale est moins sujet à un tel gain. Si l'on considère à la fois la proportion de sujets concernés par un gain et par un *statu quo*, c'est-à-dire les sujets qui obtiennent le même score en intermodal et en unimodal, on s'aperçoit que

- par rapport au traitement unimodal « son », 41 % des sujets de g1 contre 50 % des sujets de g2 gardent le même score ou l'améliorent en moyenne de 3,75 points pour g1 et de 2,43 pour g2 ;
- par rapport au traitement unimodal « non mot », 66 % des sujets de g1 affichent la même performance ou l'augmentent en moyenne de 1,75 points, alors que 32 % des sujets de g2 affichent un score identique ou l'améliorent en moyenne de 1,5 points ;
- par rapport au traitement unimodal « prénom », 42 % des sujets de g1 sont concernés par un score préservé ou amélioré de 1,67 points, contre 58 % des sujets de g2 qui sont davantage concernés par un *statu quo*.

C'est dire que la situation intermodale entraîne chez les sujets ST une perte qualitative, mais non significative, dans une proportion environ de

- 60 % par rapport au traitement intermodal « son »
- 30 % par rapport au traitement intermodal « non mot »
- 60 % par rapport au traitement intermodal « prénom ».

Pour les sujets du groupe contrôle, cette perte est significative pour deux situations et se joue dans une proportion de

- 50 % par rapport au traitement intermodal « son » ;
- 70 % par rapport au traitement intermodal « non mot » ;
- 40 % par rapport au traitement intermodal « prénom ».

Autant dire que d'un point de vue descriptif et global, les deux groupes ont tendance à se comporter d'une façon très semblable. Pourtant, ces observations n'ont pas la même signification sur le plan statistique.

Enfin, en considérant la valeur en points de ces différentes pertes, peu importantes *in fine*, nous pouvons en inférer que le traitement intermodal auditif/visuel comporte davantage un effet positif sur le temps de traitement en baissant le temps de latence, cela au détriment souvent d'une légère perte qualitative qui n'est cependant significative que pour g2.

10.2.2 Confrontation au traitement unimodal visuel

Tableau 41.1 Rappel des scores moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve *Apprentissage* en intermodal et en unimodal visuel

g1 *versus* g2		Intermodal carré/son Score	Unimodal carré Score	Intermodal trace/non mot Score	**Unimodal trace Score	Intermodal prénom/visage Score	Unimodal visage Score
ST	Moyenne	59,75	57,00	61,83	56,67	62,75	61,42
	Ecart-type	3,54	4,35	1,90	5,16	1,29	2,02
Contrôle	Moyenne	60,73	59,20	60,80	59,92	62,87	62,15
	Ecart-type	3,60	4,01	3,89	2,85	1,79	1,79

Score max. 64 pour chaque épreuve et sous-épreuve.

La tâche intermodale offre ici des scores supérieurs, tant pour g1 que g2, bien que les différences de valeurs soient à nouveau faibles.

Tableau 41.2 Epreuve *Apprentissage* : effet de l'intermodalité sur le score par rapport au traitement unimodal visuel

Vs visuel Score	Groupe ST N = 12			Groupe contrôle N = 60		
	Son/Carré *vs* carré	Nonmot/Trace *vs* trace	Prénom/Visage *vs* visage	Son/Carré *vs* carré	Nonmot/Trace *vs* trace	Prénom/Visage *vs* visage
Gain %	66,66 %	**75 %****	58,33 %	63,33 %	**63,33 %**	55 %
Statu quo %	16,66 %	16,66 %	25 %	10 %	13,33 %	30 %
Gain moyen (points)	4,63	7,00	2,86	3,84	2,60	1,94
Perte moyenne (points)	-2,00	-1,00	-2,00	-3,06	-3,28	-2,33

Il ressort une différence significative entre g1 et g2 pour le score « non mot/trace » *versus* trace : $F(1,70) = 12,495$, $p < .001$ en faveur de g1.
Les sujets ST augmentent significativement leur score dans l'épreuve « non mot/trace » par rapport à l'épreuve unimodale « trace » et comparativement aux sujets contrôles.

Parallèlement, le groupe ST améliore de façon significative le score dans deux situations intermodales:

- « son/carré » *vs* « carré », $t\ (11) = -2,90$, $p < .014$, significatif au seuil de .02;
- « non mot/trace » *vs* « trace », $t\ (11) = -3,73$, $p < .003$, significatif au seuil de .01.

Les pourcentages de gain de points observés en situation intermodale pour g2 est significatif pour :

- « son/carré » *vs* carré, $t\ (59) = -2,41$, $p < .019$, significatif au seuil de .02 ;
- « prénom/visage » *vs* prénoms, $t\ (59) = -2,74$, $p < .008$, significatif au seuil de .01.

Les effets d'un gain au niveau du score, apporté par l'intermodalité, concernent globalement deux tiers des sujets de g1 et de g2 : dans l'ensemble, 20 à 30 % des sujets diminuent ou ne changent pas leur score. Par ailleurs, en termes de points supplémentaires, l'augmentation est plus manifeste que dans la situation de la modalité auditive : les valeurs oscillent aux alentours de 2 points et bien au-delà. Les valeurs les plus fortes concernent les sujets ST, chez qui on note une augmentation significative des scores pour « trace » et « carré » en situation intermodale. Ce constat est intéressant puisque l'on connaît la fragilité de ces sujets dans le traitement de données visuo-spatiales. Les scores des stimuli « traces » augmentent donc de 7

points en moyenne pour 75 % de sujets de l'échantillon ST.

En cas de perte de points, les données suggèrent que celle-ci est sensiblement plus importante pour les sujets du groupe contrôle bien que non significative. L'effet positif du traitement intermodal sur la performance par rapport à une difficulté initiale en traitement unimodal est évident au sein du groupe ST. Celui-ci non seulement améliore significativement le score initial de la tâche unimodale « trace », mais encore l'améliore significativement par rapport au groupe contrôle.

En résumé, le traitement intermodal visuel/auditif influe

- sur le temps de réaction en l'améliorant significativement par rapport au traitement unimodal auditif, cet effet étant nettement moins manifeste par rapport au traitement unimodal visuel.
- Sur la performance qualitative en augmentant les scores acquis lors du traitement unimodal visuel, cet effet étant peu perceptible par rapport au traitement unimodal auditif.

Ce constat s'applique aux deux échantillons g1 et g2. Cependant, les valeurs associées en cas de gain au niveau du temps de réalisation ou du score sont dans l'ensemble plus importantes pour le groupe ST que le groupe contrôle. A l'inverse, en cas de perte, celles-ci sont souvent moindres pour les sujets ST. Cela indiquerait que des sujets en difficulté lors d'une tâche requérant un traitement unimodal bénéficieraient plus avantageusement de l'apport de la condition intermodale en comparaison de sujets n'ayant pas de difficulté initiale.

10.3 Traitement intermodal haptique-visuel de l'épreuve *Pijhav* : les questions du temps de réaction et du score

10.3.1 Confrontation au traitement unimodal haptique

Tableau 42.1 Rappel des temps moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve intermodale Pijhav et l'épreuve unimodale haptique de jugement

g1 *versus* g2		Intermodal haptique/visuel Tps (ms)	Unimodal haptique Tps (ms)
ST	Moyenne	4382,95	3220,69
	Ecart-type	829,33	1482,23
Contrôle	Moyenne	3908,32	3338,22
	Ecart-type	1030,65	1163,87

D'une manière globale, le traitement intermodal haptique-visuel induit des latences plus longues que le traitement unimodal haptique, à la fois pour g1 et g2. Cela se traduit par une différence moyenne respectivement de 1162 ms et 570 ms pour chaque groupe.

Tableau 42.2 Epreuve Pijhav: effet de l'intermodalité sur le temps de réaction par rapport au traitement unimodal haptique

Vs haptique Temps	Groupe ST N = 12 Intermodal haptique/visuel *vs* unimodal haptique	Groupe contrôle N = 60 Intermodal haptique/visuel *vs* unimodal haptique
Gain %	16,66 %	28,33 %
Gain Tps moyen (ms)	-1228	-747, 24
Perte Tps moyen (ms)	1640,32	1090,92

Il ressort un accroissement du temps de traitement significatif pour g1 et g2 :

- g1, *t* (11) = -2,99, p < .012, significatif à .02;
- g2, *t* (59) = -4,21, p < .000, significatif à .01.

Au plan individuel, 16,6 % des sujets de g1, soit 2 sujets, ont un meilleur temps en situation intermodale par rapport à la situation unimodale haptique, contre 28,3 % des sujets contrôles, soit 17 témoins. Dans les rares cas de gain, les sujets ST bénéficient effectivement davantage de l'apport de la situation intermodale que les sujets témoins. La valeur moyenne de ce gain est de 1,22 secondes contre 0,74 seconde pour g2 mais elle est non significative. Cela dit, la perte de temps en situation intermodale significative pour les deux groupes (environ 80 % pour g1 et 70 % pour g2) est plus importante pour les sujets ST (1,64 secondes contre 10,9 secondes pour les témoins).

Tableau 43.1 Rappel des scores moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve intermodale Pijhav et l'épreuve unimodale haptique de jugement

g1 *versus* g2		Intermodal ** haptique/visuel Score	Unimodal haptique Score
ST	Moyenne	20,42	23,08
	Ecart-type	2,539	0,996
Contrôle	Moyenne	21,93	22,48
	Ecart-type	1,676	1,172

Score max. 24 pour les deux épreuves.

Au niveau du score, la tendance est la même que celle qui a été décrite pour le temps de réaction : bien que la différence de points entre les deux épreuves soit minime pour g2, les scores obtenus en situation unimodale sont supérieurs à ceux générés en situation intermodale, cela pour les deux groupes.

Tableau 43.2 Epreuve Pijhav: effet de l'intermodalité sur le score par rapport au traitement unimodal haptique

Vs haptique Score	Groupe ST N = 12	Groupe contrôle N = 60
	Intermodal haptique/visuel *vs* unimodal haptique	Intermodal haptique/visuel *vs* unimodal haptique
Gain %	**8,33 %**	**26,66 %****
Statu quo %	16,66 %	31,66 %
Gain moyen (points)	1	1,57
Perte moyenne (points)	-3,67	-2,28

Bien que les deux groupes n'améliorent pas leur score lors de l'épreuve intermodale dans des proportions élevées, le groupe contrôle se démarque cependant significativement du groupe ST : $F(1,70) = 11,55$, $p < .001$.

La situation intermodale implique une perte qualitative significative à .01 pour le groupe ST par rapport à la situation unimodale haptique : $t\ (11) = 3,70$, $p < .004$.

Un seul sujet ST (8,33 %) améliore son score alors que 16 sujets contrôles (27 %) sont concernés par une telle amélioration. Cette différence entre g1 et g2 est statistiquement significative. Cela dit l'amélioration du score pour g2 n'est pas pour elle-même statistiquement significative.

Par rapport au traitement unimodal haptique, l'effet positif du traitement intermodal haptique-visuel n'est observé ni pour le temps de traitement, ni pour le score. Au contraire, les sujets des deux groupes obtiennent majoritairement des performances inférieures à celles obtenues en situation unimodale, une réduction significative du score concernant environ 75 % des sujets ST.

10.3.2 Confrontation au traitement unimodal visuel

Tableau 44.1 Rappel des temps moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve intermodale Pijhav et l'épreuve unimodale visuelle de jugement

g1 *versus* g2		Intermodal haptique/visuel Temps de traitement	Unimodal visuel ** Temps de traitement
ST	Moyenne	4382,95	2313,55
	Ecart-type	829,33	421,10
Contrôle	Moyenne	3908,32	1593,92
	Ecart-type	1030,65	445,42

Il ressort très nettement que la situation intermodale en comparaison à la situation unimodale visuelle ralentit le temps de réaction tant pour g1 que pour g2.

Tableau 44.2 Epreuve Pijhav: effet de l'intermodalité sur le temps de réaction par rapport au traitement unimodal visuel

Vs visuel Temps	Groupe ST N = 12	Groupe contrôle N = 60
	Intermodal haptique/visuel *vs* unimodal visuel	Intermodal haptique/visuel *vs* unimodal visuel
Gain %	0 %	0 %
Gain Tps moyen (ms)	---	---
Perte Tps moyen (ms)	2069,41	2314,40

Les sujets ST et les sujets contrôles sont significativement ralentis (seuil de .01) lors de la tâche intermodale :

- g 1, t (11) = -7,19, $p < .000$;
- g2, t (59) = -18,14, $p < .000$.

Les sujets des deux groupes sont concernés par un allongement du temps de réaction. La valeur moyenne de cet allongement est relativement importante pour les deux groupes, soit d'environ 2 secondes.

Tableau 45.1 Rappel des scores moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve intermodale Pijhav et l'épreuve unimodale visuelle de jugement

g1 *versus* g2		**Intermodal haptique/visuel score	Unimodal visuel score
ST	Moyenne	20,42	21,42
	Ecart-type	2,539	0,900
Contrôle	Moyenne	21,93	21,68
	Ecart-type	1,676	1,255

Score max. 24 pour les deux épreuves.

Les scores sont relativement similaires pour les deux situations et pour les deux groupes. Cela dit, g1 est moins performant dans l'épreuve intermodale que g2. Cette petite nuance n'est pas significative d'un point de vue statistique.

Tableau 45.2 Epreuve Pijhav: effet de l'intermodalité sur le score par rapport au traitement unimodal visuel

Vs visuel Score	Groupe ST N = 12	Groupe contrôle N = 60
	Intermodal haptique/visuel vs unimodal visuel	Intermodal haptique/visuel vs unimodal visuel
Gain %	50 %	48,33 %
Statu quo %	0 %	21,66 %
Gain moyen (points)	1,33	1,83
Perte moyenne (points)	-3,33	-2,11

Au plan individuel, les deux groupes se comportent de façon semblable, le score s'améliorant chez environ 50 % des sujets par l'apport de l'intermodalité. En revanche, on observe pour la moitié des sujets ST une perte moyenne d'environ 3 points et une perte de 2 points environ pour 30 % des sujets contrôles. Mais ces différences ne sont pas statistiquement significatives.

Pour les deux groupes, le traitement haptique-visuel ne contribue donc pas à améliorer le temps de traitement observé en situation unimodale visuelle.
Au plan qualitatif, le même constat s'impose. L'intermodalité ne contribue pas à améliorer le score.

En résumé, pour les deux groupes la situation intermodale haptique-visuelle n'apporte pas de gain significatif au niveau de la latence par rapport aux tâches unimodales tant haptique que visuelle. Au contraire, on note un ralentissement significatif comparativement au traitement unimodal haptique.

Au niveau du score, l'effet négatif de l'intermodalité est statistiquement significatif pour g1 en comparaison de la situation unimodale haptique uniquement.

10.4 Epreuves de jugement : traitement intermodal visuel-auditif *versus* unimodal auditif et unimodal visuel

10.4.1 Les questions du temps de réaction et du score

Tableau 46.1 Rappel des temps moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve intermodale Pijva et les épreuves unimodales visuelle et auditive de jugement

g1 *versus* g2		**Intermodal Image Tps	**Intermodal Mots écrit Tps	**Unimodal Auditif Tps	**Unimodal Visuel Tps
ST	Moyenne	1644,23	1545,70	3729,12	2313,55
	Ecart-type	441,54	507,48	536,38	421,10
Contrôle	Moyenne	1337,73	1205,72	3256,20	1593,92
	Ecart-type	236,02	255,83	451,83	445,42

Tableau 46.2 Epreuve Pijva: effet de l'intermodalité sur le temps de réaction par rapport au traitement unimodal auditif

Vs auditif Temps	Groupe ST N = 12		Groupe contrôle N = 60	
	Pijva image *vs* unimodal auditif	Pijva mot écrit *vs* unimodal auditif	Pijva image *vs* unimodal auditif	Pijva mot écrit *vs* unimodal auditif
Gain %	100 %	100 %	100 %	100 %
Gain Tps (ms)	-2084,89	-2183,42	-1918,47	-2050,47

Les deux groupes réduisent significativement le temps de traitement (au seuil de .01) lors des deux situations intermodales :

- g1, pour « image/mot entendu », *t* (11) = 9,455, p < .000 et pour « mot écrit/mot entendu », *t* (11) = 9,21, p < .000 ;
- g2, pour « image/mot entendu », *t* (59) = 36,92, p < .000 et pour « mot écrit/mot entendu », *t* (59) = 40,40, p < .000.

Pour tous les sujets des deux groupes, la situation intermodale s'accompagne d'une baisse du temps de réaction d'environ 2 secondes aux deux épreuves « image/mot entendu » et « mot écrit/mot entendu ». Le caractère séquentiel de l'épreuve unimodale auditive explique en partie ce constat.

Tableau 46.3 Epreuve Pijva: effet de l'intermodalité sur le temps de réaction par rapport au traitement unimodal visuel

Vs visuel Temps	Groupe ST N = 12		Groupe contrôle N = 60	
	Pijva image *vs* unimodal visuel	Pijva mot écrit *vs* unimodal visuel	Pijva image *vs* unimodal visuel	Pijva mot écrit *vs* unimodal visuel
Gain %	**91,66 %****	**91,66%****	**78,33 %**	**86,66 %**
Gain Tps (ms)	-785,83	-907,75	-383,68	-473,44

Il ressort une différence significative entre g1 et g2 pour « image/mot » entendu *vs* le traitement unimodal visuel, $F(1,70) = 10,34$, $p < .002$, en faveur de g1.
Nous notons également une différence significative entre g1 et g2 pour « mot écrit/mot entendu » *vs* unimodal visuel, $F(1,70) = 7,30$, $p < .009$, en faveur de g1.
Les sujets ST améliorent significativement leurs temps de réaction par rapport aux témoins et dans les deux situations envisagées.

Par ailleurs pour les deux groupes, les temps de traitement lors des deux situations intermodales sont significativement réduits par rapport à la situation unimodale visuelle (significativité au seuil de .01) :

- g1 : « image/mot entendu », $t\,(11) = 4,23$, $p < .001$ et « mot écrit/mot entendu », $t\,(11) = 4,44$, $p < .001$;
- g2 : « image/mot entendu », $t\,(59) = 5,31$, $p < .000$ et « mot écrit/mot entendu », $t\,(59) = 7,35$, $p < .000$.

Comparativement au traitement unimodal visuel, l'intermodalité induit clairement une réduction de la latence. Cet effet est encore plus prononcé pour g1 que pour g2 : 91,66 % des sujets de g1 en bénéficient, ce qui se traduit par un gain d'environ 800 ms pour la tâche « image/mot entendu » et de 900 ms pour « mot écrit/mot entendu ».

Tableau 47.1 Rappel des scores moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve intermodale Pijva et les épreuves unimodales visuelle et auditive de jugement

g1 *versus* g2		Intermodal Image/ mot entendu Score	**Intermodal Mots écrit/mot entendu Score	**Unimodal Auditif Score	Unimodal Visuel Score
ST	Moyenne	45,83	44,33	21,33	21,42
	Ecart-type	1,586	2,309	2,015	0,900
Contrôle	Moyenne	45,98	46,03	22,73	21,68
	Ecart-type	1,524	1,414	1,219	1,255

Intermodal max. 48 points
Unimodal max. 24 points.

Pour les deux échantillons, les différences moyennes entre les scores de chaque épreuve intermodale *versus* unimodale sont les suivantes :

- « image/mot entendu » *vs* unimodal auditif, différence de 0,5 pour g1 et de 0,75 pour g2 ;
- «mot écrit/mot entendu » *vs* unimodal auditif, différence de -1 pour g1 et de -0,7 pour g2 ;
- « image/mot entendu » *vs* unimodal visuel, différence de 0,42 pour g1 et de 0,3 pour g2 ;
- «mot écrit/mot entendu » *vs* unimodal visuel, différence de -1,08 pour g1 et de 0,35 pour g2.

Pour les deux groupes, la situation « mot écrit/mot entendu » entraîne une légère perte de performance par rapport à la tâche unimodale auditive.

Tableau 47.2 Epreuve Pijva: effet de l'intermodalité sur le score par rapport au traitement unimodal auditif

Vs auditif Score	Groupe ST N = 12		Groupe contrôle N = 60	
	Pijva image *vs* unimodal auditif	Pijva mot écrit *vs* unimodal auditif	Pijva image *vs* unimodal auditif	Pijva mot écrit *vs* unimodal auditif
Gain %	**41,66 %***	33,33 %	**21,66 %**	23,33 %
Statu quo	25 %	8,33 %	28,33 %	26,66 %
Gain (points)	3,2	2,5	1,38	1,29
Perte (points)	-2,5	-3,14	-2,1	-2

Par rapport à g2, le groupe ST augmente significativement son score lors de la situation intermodale « image/mot entendu » en comparaison de la tâche unimodale auditive:

$F(1,70) = 4{,}07$, $p < .047$ (au seuil de .05).

Cependant les gains intragroupes observés (41,66 % des sujets ST) ne sont pas statistiquement significatifs.

Parallèlement, les sujets contrôles affichent une légère perte lors des deux épreuves intermodales en comparaison du score obtenu dans la tâche unimodale auditive. Bien que minime, cette perte est significative au seuil de .01:

- « image/mot entendu », $t\ (59) = -3{,}125$, $p < .001$;
- « mot écrit/mot entendu », $t\ (59) = -3{,}18$, $p < .001$.

Tableau 47.3 Epreuve Pijva: effet de l'intermodalité sur le score par rapport au traitement unimodal visuel

Vs visuel Score	Groupe ST N = 12		Groupe contrôle N = 60	
	Pijva image *vs* unimodal visuel	Pijva mot écrit *vs* unimodal visuel	Pijva image *vs* unimodal visuel	Pijva mot écrit *vs* unimodal visuel
Gain %	66,66 %	**16,66 %**	45 %	**53,33 % ***
Statu quo	8, 33	16,66 %	26,66 %	16,66 %
Gain (points)	1,625	2,5	1,81	1,59
Perte (points)	-2,67	-2,25	-1,82	-1,67

Nous relevons une différence significative entre g1 et g2 pour « mot écrit/mot entendu » *vs* unimodal visuel :

$F(1,70) = 6{,}89$, $p < .011$ (au seuil de .05) en faveur de g2.

Les sujets contrôles augmentent significativement leur score par rapport au groupe ST.

Le pourcentage de sujets concernés par un gain de score pour les deux épreuves intermodales n'est pas significatif, cela pour les deux groupes.

En résumé, la situation intermodale des deux tâches concernées diminue significativement la latence pour les deux groupes. Au niveau du score, les sujets ST augmentent significativement leur performance pour l'épreuve intermodale « image/mot entendu » comparativement à la tâche unimodale auditive.

10.5 Epreuve de dénomination : traitement intermodal verbal-haptique *versus* unimodal haptique

10.5.1 Les questions du temps de réaction et du score

Tableau 48.1 Rappel des scores moyens observés pour g1 et g2 dans l'épreuve intermodale Dénom23 et l'épreuve unimodale haptique

g1 *versus* g2		**Intermodal haptique/verbal Tps	Unimodal haptique Tps	Intermodal haptique/verbal Score	Unimodal haptique Score
ST	Moyenne	4818,31	3220,69	17,83	23,08
	Ecart-type	1466,44	1482,23	2,623	0,996
Contrôle	Moyenne	3407,26	3338,22	17,92	22,48
	Ecart-type	1205,73	1163,87	2,472	1,172

Score max. 23 pour Dénom 23
Score max. 24 pour unimodal haptique.

Les différences moyennes de scores pour g1 et g2 sont respectivement de -4,25 et -3,57.
Ces valeurs indiquent une réduction des scores en situation intermodale.
Au niveau du temps de traitement, les deux groupes ont également des latences plus élevées lors de la tâche intermodale.

Tableau 48.2 Epreuve Dénom 23 : effet de l'intermodalité sur le temps de réaction et le score par rapport au traitement unimodal haptique

Vs haptique Temps et Score	Groupe ST N = 12		Groupe contrôle N = 60	
	Dénom 23 *vs* unimodal haptique Tps de traitement	Dénom 23 *vs* unimodal haptique Score	Dénom 23 *vs* unimodal haptique Tps de traitement	Dénom 23 *vs* unimodal haptique Score
Gain %	**16,66 %**	0 %	**48,33 %****	0 %
Statu quo %	---	0 %	---	10 %
Gain Tps (ms) ou score (pts)	-2155,92	---	-778,59	---
Perte Tps (ms) ou score (pts)	2348,32	-4,64	861,99	-3,96

Nous notons une différence significative entre g1 et g2 pour le temps de traitement :
$F(1,70) = 14,154$, $p < .000$ en faveur de g2.

Le groupe ST est du reste significativement ralenti lors de la tâche intermodale, t (11) = -2,55, $p < .027$, significatif à .05. L'amélioration du temps de traitement observée pour 48 % des sujets contrôles n'est en revanche pas significative *per se*.

Au niveau du score, la perte de points dans les deux groupes est significative :

- g1, t (11) = -3,01, $p < .010$, significatif au seuil de .02 ;
- g2, t (59) = -6,375, $p < .000$, significatif au seuil de .01.

En résumé, la tâche de dénomination haptique induit des latences significativement plus longues que la tâche unimodale haptique pour les sujets ST alors que 50 % des sujets contrôles ont des temps plus courts. Les valeurs associées à une perte au niveau du temps de traitement sont d'environ de 2 secondes pour les sujets ST contre seulement 800 ms pour les sujets contrôles. Cette différence n'est pas anodine. Nous en inférons un ralentissement dû à la nature de la tâche qui exige un travail de représentation ou d'imagerie mentale. Or, les sujets ST ont des difficultés à cet égard.

10.6 Discussion

De manière générale, il existe bien un **effet du traitement intermodal visuel-auditif** par rapport à la **modalité auditive** dans le sens d'une **réduction de la latence**. Cet effet se retrouve pour les épreuves impliquées, à savoir *Apprentissage* et *Pijva*, et concerne les deux échantillons de population. La nature de la tâche module cet effet. Ainsi, les deux tâches intermodales de jugement engendrent une réduction significative de la latence pour 100 % des sujets, ST et témoins. Le gain moyen obtenu sous l'effet de l'intermodalité est d'environ 2 secondes, ce qui est considérable. La tâche intermodale *Apprentissage* permet à environ 60 % ou 70 % des sujets d'améliorer leur temps de réaction avec des nuances selon la nature du stimulus. Cela dit, cet effet n'est significatif que pour les sujets contrôles, avec des valeurs plus faibles que celles obtenues dans la situation simple de jugement, le gain moyen étant d'environ 160 ms.

Une première explication de cette différence d'effet de l'intermodalité repose sur le fait que l'épreuve *Apprentissage* implique un traitement cognitif supplémentaire par rapport à l'épreuve unimodale de jugement. Ce traitement a un coût au niveau temporel. Le gain observé rendrait également compte de la rapidité du sujet à opérer ce travail cognitif. Dès lors, les valeurs de ce gain seraient plus restreintes que dans une tâche intermodale de jugement.

On peut supposer que les résultats statistiquement non significatifs des sujets ST bien qu'améliorant leur latence dans environ 60 %, reflètent ce coût induit par la tâche. En effet, les 30 % de sujets ST plus lents en situation intermodale affichent en moyenne une perte bien plus importante que les sujets contrôles. Enfin, il semble évident que pour les tâches de jugement de la situation unimodale, le processus séquentiel inhérent aux stimuli, dû à l'effet articulatoire de ceux-ci, ralentit nettement le traitement en comparaison de celui induit par des stimuli visuels reposant sur un processus cognitif simultané. L'effet d'intermodalité s'en trouverait d'autant plus important.

Par rapport au traitement **unimodal visuel**, cet effet est différent selon la nature de la tâche. Dans la situation *Apprentissage*, environ un tiers des sujets ST et des sujets contrôles améliorent le temps de traitement. Si les résultats du groupe ST sont statistiquement non significatifs, ceux du groupe témoin le sont, affichant une augmentation de la latence relative aux trois types de stimuli. *A contrario,* les deux tâches intermodales de jugement induisent des latences réduites de façon significative pour les deux groupes. L'amélioration observée concerne environ 92 % des sujets ST et 80 % à 87 % des témoins, selon l'épreuve. En termes de gain moyen, les valeurs plus faibles que celles observées dans la comparaison intermodale *vs* unimodale auditive, sont d'environ 800 ms à 900 ms pour les sujets ST et de 400 ms à 470 ms pour les témoins. Plusieurs remarques s'imposent. La première concerne l'effet double, positif ou négatif, de l'intermodalité selon les tâches impliquées. Lorsque celles-ci requièrent un processus cognitif spécifique, contrairement à des épreuves de jugement, l'effet de l'intermodalité se traduit par un allongement des temps de latence par rapport au traitement unimodal visuel. Deuxièmement, cet effet au travers de tâches de jugement réduit également la latence, aussi bien par rapport au traitement unimodal auditif que visuel. Cela démontre que l'effet positif de l'intermodalité n'est pas seulement fonction de la caractéristique séquentielle du traitement unimodal auditif, puisqu'il participe également à la réduction de la latence par rapport à la modalité visuelle. Cette réduction est du reste significative aussi bien pour les sujets ST que les sujets contrôles. C'est dire que le processus sous-jacent du traitement intermodal est certainement différent de celui engendré par le traitement unimodal. Troisièmement et par rapport au traitement unimodal, le gain de temps observé lors du traitement intermodal est de façon attendue supérieur dans le cas d'une tâche unimodale auditive *versus* unimodale visuelle. A considérer les valeurs moyennes associées au gain, cet effet est plus important pour l'échantillon ST que contrôle. Cela suggère que la lenteur initiale

des sujets ST en situation unimodale est « corrigée » par l'apport de l'intermodalité. Ce constat ouvre des pistes au niveau de la remédiation cognitive.

L'effet de l'intermodalité sur le score est également dépendant de la nature de la tâche. Il se traduit par une sensible amélioration pour l'épreuve *Apprentissage* mais uniquement par rapport au score observé initialement en situation unimodale visuelle, tant pour le groupe ST que le groupe contrôle. Environ 60 % des sujets bénéficient de cet effet positif sur le score. Lors d'une tâche de jugement, cet effet n'est pas présent : certains sujets gagnent un ou deux points, d'autres en perdent. L'effet de l'intermodalité sur le score se remarquerait donc lors d'épreuves plus exigeantes sur le plan cognitif. Quoiqu'il en soit, l'intermodalité ne contribue pas ou peu à une amélioration du score. Ce constat n'est guère étonnant si l'on considère que les scores moyens respectifs des deux groupes sont quasiment tous très proches du score maximum. En revanche, nous faisons l'hypothèse

1. qu'une accélération du temps de traitement peut induire chez certains sujets une petite perte qualitative ;
2. que l'intermodalité permet un accroissement significatif des performances quand le traitement unimodal visuel est rendu difficile par la nature visuo-spatiale des stimuli.

Le traitement intermodal haptique-visuel de la tâche de jugement ne réduit pas les temps de traitement comparativement au traitement unimodal haptique ou visuel. Ce constat s'appuie sur les données des deux groupes pour qui l'intermodalité agit **négativement** et de façon significative, en augmentant considérablement la latence, soit d'environ une seconde supplémentaire par rapport au traitement unimodal haptique et de deux secondes par rapport au traitement unimodal visuel.

En parallèle**, le score** obtenu lors de la situation intermodale bien que légèrement inférieur à celui observé en situation unimodale haptique ou visuelle n'est cependant pas statistiquement différent. Cette remarque est valable pour les deux groupes.

L'intermodalité visuelle-haptique entraîne donc une perte au niveau du temps de traitement mais pas au niveau de la performance qualitative, certainement en raison de l'information visuelle. Cela semble s'expliquer par le fait que la prise d'information haptique conjointement à la prise d'information visuelle nécessite un travail de représentation mentale permettant d'aboutir au signifié de l'objet, signifié qui permet de juger de la congruence avec le stimulus

visuel. D'une part, ce travail repose sur un processus moins simultané que celui impliqué dans le traitement visuel, donc plus lent. D'autre part, l'apport de l'information visuelle (image d'un objet) n'est efficace que si le sujet ne s'en tient pas strictement au signifiant. Pour cela, il doit se « dégager » de l'image par un processus d'inhibition pour ne considérer que son signifié, d'où une augmentation du temps de traitement. Nous comprenons donc l'augmentation significative de la latence pour réaliser cette tâche intermodale comme reflétant le coût relatif aux processus cognitifs nécessaires à sa réalisation.

En ce qui concerne **le traitement intermodal haptique-verbal**, nous relevons également **un accroissement significatif de la latence** par rapport au traitement unimodal haptique, cela uniquement pour les sujets ST. Pour le score, il ressort une perte de points significative pour les deux groupes. Cela constitue un argument en faveur de ce que nous venons d'avancer. Au niveau qualitatif, la réalisation efficace de la tâche repose également sur un travail de représentation mentale à partir d'une information tactile, pour aboutir à un signifiant. Au niveau de la latence, les sujets contrôles se comportent de la même façon dans les tâches de dénomination haptique et unimodale. Autrement dit, le processus cognitif d'imagerie mentale et d'accès au lexique interne est aussi rapide que celui d'une prise de décision quant à la congruence ou non congruence de deux objets explorés tactilement pour ces sujets. Le corollaire s'exprime par une perte qualitative : la réponse du sujet ne correspond pas à l'objet cible en raison d'une mauvaise représentation.

Pour le groupe ST, le processus de représentation est significativement ralenti, en plus d'une dénomination souvent erronée d'où également une réduction significative du score. Sur un plan théorique, nous savons que le cortex pariétal est impliqué dans différents processus cognitifs de nature variée, incluant des processus associatifs plurimodaux entre des domaines sensorimoteur, attentionnel, visuo-spatial, de représentation mentale ou encore mnésique et langagier. Par exemple, la région pariétale inférieure relève de différentes connexions avec d'autres régions cérébrales dont des circuits fronto-pariétaux (Jubault *et al.*, 2007). Spécifiquement, le sillon intrapariétal joue un rôle dans de nombreux processus tels les transformations sensori-motrices, l'attention visuo-spatiale, le transcodage graphème-phonème (Simon *et al.*, 2002, 2004). Nous savons également par l'étude de Molko *et al.* (2003) que les sujets Turner présentent des anomalies au niveau du sillon temporal supérieur,

du cortex orbito-frontal et du sillon intrapariétal droit, impliqué dans la réalisation de tâches cognitives de nature visuo-spatiale et numérique. Les images en tenseur de diffusion de cette étude montrent un déplacement de l'interface de la substance grise et blanche du sillon temporal supérieur droit et gauche et révèle des anomalies microstructurelles bilatérales de la substance blanche au niveau temporal. Il ressort également des altérations spécifiques des fibres tractées, fibres connectant les régions temporales postérieures aux régions antérieures. Enfin, les données morphométriques confirment les anomalies du sillon droit intrapariétal et des sillons temporaux droit et gauche.
Les observations que nous avons faites semblent confirmer l'idée que le ralentissement du temps de traitement serait lié à une difficulté de représentation mentale. En raison d'anomalies anatomo-fonctionnelles, les sujets ST seraient significativement plus lents et moins performants qualitativement que les témoins dans une épreuve de dénomination haptique. Le groupe ST serait en revanche aidé par l'apport d'une information visuelle (tâche haptique-visuelle), lui permettant d'obtenir des scores d'une part comparables aux sujets contrôles et d'autre part comparables à ceux qu'il a obtenus dans la tâche haptique unimodale.

Au final, nos données permettent de confirmer les résultats d'études précédentes quant à une réduction du temps de traitement en situation intermodale visuelle-auditive, cela par rapport au traitement à la fois auditif et visuel. L'étude de Fort *et al*. (2002), s'appuyant sur un paradigme de reconnaissance de mêmes objets à partir d'indices visuels ou auditifs *vs* visuels et auditifs, a montré que l'intégration multisensorielle repose sur des circuits cérébraux différents de ceux des aires sensorielles spécifiques unimodales impliquées dans l'identification d'objets : dans les 200 ms qui suivent la présentation conjointe des deux stimuli, on remarque une interaction dans les aires visuelles occipito-pariétales (45-85 ms), dans les structures profondes, certainement le colliculus supérieur (105-140 ms) et dans les régions temporo-frontales droites (105-185 ms). Notre groupe ST améliore significativement ses latences comparativement au traitement unimodal. Cependant, tant en situation unimodale qu'intermodale, il est significativement ralenti par rapport au groupe contrôle. A nouveau, il se pourrait donc qu'en raison d'anomalies structurelles et fonctionnelles de certaines régions cérébrales l'engagement des mécanismes neuronaux se trouve perturbé et donc ralenti. L'amélioration effective de la latence sous l'effet de l'intermodalité rendrait compte alors de

la complexité des processus neuronaux dans l'intégration multisensorielle dont profite avantageusement le groupe ST.

Notons encore que ces processus dépendent également du contexte expérimental et de la nature des stimuli. Ainsi, le traitement intermodal haptique-visuel ou haptique-verbal ne répond pas à la même règle quant à une réduction de la latence. Au contraire, il conduit à son augmentation. A ce propos, il convient de citer une étude chez de jeunes adultes portant sur la reconnaissance de scènes à mémoriser (disposition de 7 objets familiers dans le plan) selon la modalité visuelle ou haptique (Newell *et al*., 2005). Cette étude indique que par rapport à la situation initiale de présentation des scènes, en situation de reconnaissance congruente *vs* non congruente car 2 objets ont subi des changements d'orientation, les sujets font plus d'erreurs de jugement dans le cas de la situation de non congruence et lorsque la modalité de présentation diffère de celle de reconnaissance. Au niveau de la prise d'information initiale, le fait que la modalité visuelle relève d'un processus holistique et que la modalité haptique s'appuie sur un processus sériel et parallèle pour explorer la scène n'explique pas l'avantage de la situation congruente sur celle non congruente. En effet, le paradigme use d'un artefact pour « gommer » cette différence par une présentation visuelle également sérielle et parallèle. Cette étude suggère donc que les deux modalités visuelle et haptique sont relativement indépendantes dans une tâche de reconnaissance de scènes « orientées » ; la modalité visuelle ne constituant pas, dans le cas d'une représentation mentale spatiale, une aide par rapport à la modalité haptique. Ce constat pourrait être généralisé à la tâche intermodale visuelle et haptique de notre protocole, qui suppose une représentation mentale de l'objet.

Enfin, cette différence d'effet entre l'intégration visuelle-auditive et haptique-visuelle ou verbale pourrait trouver une explication dans l'hypothèse d'une évolution ontogénétique : les sens les plus importants et mis à contribution quotidiennement sont la vision et l'audition, mais nettement moins le toucher. De ce fait, l'intégration haptique et visuelle reposant sur des mécanismes « spécialisés » au niveau du cerveau ne serait pas entraînée. Cette hypothèse reste cependant à vérifier.

Chapitre 11 Approche clinique des données : analyse qualitative

Ce chapitre s’attache à analyser les résultats de certaines épreuves unimodales et intermodales du protocole expérimental dans une perspective clinique. En effet, au-delà des scores et des latences, les épreuves fournissent également des données qualitatives quant aux réponses des sujets. Ces données, bien que descriptives, permettent de répondre à certaines questions qui ont surgi au cours de la passation de notre protocole expérimental.

- Quels sont les effets de congruence / non congruence des items intermodaux sur la réponse du sujet ?
- Quel est l’effet de la nature de l’objet réel *versus* non réel lors d’épreuves intermodales haptiques sur la réponse du sujet ?
- Quel est le rôle possible d’un manque du mot en situation de dénomination ?
- Quelles sont les confusions fréquentes dans la reconnaissance des émotions faciales ?

Nous souhaitons répondre à ces questions d’une façon large, notre propos étant d’en faire un survol général.

Ces différents aspects relèvent d’une analyse descriptive exprimée en pourcentage. Quoiqu’indicatives, leurs valeurs s’avèrent utiles pour le praticien.

11.1 La question congruence / non congruence

Selon le dispositif expérimental décrit au chapitre 5, les trois épreuves de jugement unimodal impliquent la notion de congruence et de non congruence.

On connaît l’avantage de la congruence sur la non congruence dans la situation intermodale, avantage qui se traduit par une réduction des erreurs. Il y aurait un effet de congruence (C) sur la qualité des réponses, la situation de non congruence (NC) entraînant davantage d’erreurs. Nous allons vérifier cela au sein de nos deux échantillons de sujets.

Tableau 49 Epreuves de jugement unimodal : pourcentage d'erreurs selon le critère « congruent » *vs* « non congruent »

Epreuves de jugement unimodal	Type d'erreurs et %	Groupe ST	Groupe contrôle
Unimodal auditif	% erreurs total	11,1	5,2
	% erreurs sur C	6,25	3,2
	% erreurs sur NC	4,8	1,9
Unimodal visuel	% erreurs total	10,7	9,6
	% erreurs sur C	4,1	3,05
	% erreurs sur NC	6,5	6,5
Unimodal haptique[1]	% erreurs total	3,08	6,3
	% erreurs sur C	2,08	2,2
	% erreurs sur NC	1,7	4,09

[1] Afin de tester la validité de cette épreuve expérimentale, nous avons volontairement inséré deux items identiques, items 16 et 24, avec l'idée de mettre en évidence un éventuel effet aléatoire en comparant les temps de réaction respectifs. La corrélation de Pearson des résultats des deux items est de .478 et significative à .01. Cela exclut un effet de réponse due au hasard dans cette épreuve et indique sa validité. Au niveau du score, un seul sujet sur les 72 a donné deux réponses différentes.

De façon attendue, les sujets ST commettent proportionnellement plus d'erreurs que les sujets contrôles, sauf lors de la tâche haptique. Dans cette tâche, le pourcentage d'erreurs aux items non congruents est plus important chez les sujets témoins que les sujets ST.

Nous constatons que par rapport aux trois épreuves, l'épreuve unimodale auditive engendre plus d'erreurs sur les items congruents dans les deux échantillons. Nous avions émis l'hypothèse pour le groupe ST d'une difficulté en modalité auditive en raison de troubles auditifs. A considérer le pourcentage d'erreurs relativement élevé en cas de congruence, cette hypothèse semble confirmée. Cependant, le groupe témoin commet également plus d'erreurs sur des items congruents bien que dans une proportion moindre. Cela refléterait peut-être un relâchement attentionnel, une précipitation observée parfois lors de la passation induisant une erreur de frappe sur le clavier. On pourrait également arguer de la présentation peu naturelle du stimulus auditif, en l'occurrence un mot, qui est ici fortement scandé. Ainsi, les non mots seraient plus facilement détectés que les mots parce que moins affectés par la scansion qui interfère sur le flux verbal habituel du signifiant et du coup altérerait la détection du signifié.

D'une manière générale, le rapport entre les erreurs sur des items congruents et non congruents est quasiment du simple au double pour les sujets ST et contrôles.

Tableau 50 Epreuves de jugement intermodal : pourcentage d'erreurs selon le critère « congruent » *vs* « non congruent »

Epreuves de jugement intermodal	Type d'erreurs et %	Groupe ST	Groupe contrôle
Pijva : image/mot entendu	% erreurs total	4,5	3,7
	% erreurs sur C	1,3	1,07
	% erreurs sur NC	3,1	2,6
Pijva : mot écrit/mot entendu	% erreurs total	7,6	4,2
	% erreurs sur C	1,2	0,6
	% erreurs sur NC	6,4	3,6
Pijhav : haptique/visuel	% erreurs total	14,9	8,6
	% erreurs sur C	2,4	3,3
	% erreurs sur NC	12,5	5,2

Pour les deux groupes, les items congruents sont proportionnellement mieux traités que les items non congruents dans les trois tâches intermodales.
Les deux épreuves visuelles-auditives (*Pijva*) se démarquent de l'épreuve haptique-visuelle au niveau du pourcentage d'erreurs plus important, pour celle-ci, sur des items non congruents. Ce constat s'expliquerait par le degré de difficulté supplémentaire au niveau cognitif inhérent à cette tâche (représentation mentale de l'objet exploré tactilement).
En situation intermodale visuelle-auditive, le traitement des mots écrits semble indiquer une difficulté particulière des sujets ST qui font le double d'erreurs sur les items non congruents comparativement aux sujets contrôles. Cela ne peut pas s'expliquer par un emploi privilégié de la voie d'adressage de la lecture car le même effet s'observerait dans le groupe contrôle. Il est possible que cela dénote des troubles discrets du lexique orthographique. Une épreuve de niveau orthographique ajoutée au protocole aurait permis d'explorer cette supposition.

Dans l'ensemble, nous voyons que les sujets témoins et les sujets ST sont plus enclins à faire des erreurs sur les items non congruents, ce qui confirme l'hypothèse d'une occurrence d'erreurs plus faible pour les situations congruentes que non congruentes.

11.2 La question de l'objet réel et non réel

Les objets employés dans les deux épreuves intermodales haptiques peuvent être classés en deux catégories, objet réel (R) et objet non réel (NR).

La question est donc celle de l'incidence de la catégorie sur les réponses des sujets.

Tableau 51 Epreuves intermodales : jugement haptique/visuel et dénomination haptique/verbale, pourcentage d'erreurs selon le critère « réel » *vs* « non réel »

Epreuves de jugement intermodal	Type d'erreurs %	Groupe ST	Groupe contrôle
Pijhav : haptique/visuel	% erreurs total	14,9	8,6
	% erreurs sur R	6,9	3,8
	% erreurs sur NR	7,9	4,7
Dénom 23 : haptique/verbal	% erreurs total	22,4	22,1
	% erreurs sur R	3,6	2,9
	% erreurs sur NR	18,8	19,1

Objet réel = R ; objet non réel = NR.

Les objets R entraînent de plus faibles pourcentages d'erreurs que les objets NR dans les deux groupes. S'il semble exister un effet « objet réel », il s'exprime davantage dans l'épreuve de dénomination.

Cet effet était plus ou moins attendu puisque le travail de représentation mentale requis par la tâche est facilité par la concrétude des objets à explorer et à dénommer. Les indices tactiles tels que le contour général de l'objet, sa texture ou encore des détails sensitifs plus ou moins saillants peuvent aider ce travail de représentation mentale. En comparaison, un objet non réel suppose un certain degré d'abstraction mentale.

A titre d'illustration, quelques exemples d'items figurent dans le tableau de la page suivante.

Tableau 52 Illustration de l'effet de concrétude et de l'effet des indices tactiles : pourcentage de réussite de certains items

Items	Objets	R/NR	Indices	Groupe ST % réussite de l'item	Groupe contrôle % réussite de l'item
1.	Une plume	R	Texture/Forme/poids	100	100
2.	Une cerise	NR	Forme/petit détail	83,3	78,3
4.	Un dé à jouer	R	Forme/détails sensitifs	100	100
5.	**Un « 5 »**	NR	Contour général	**16,6**	**26,6**
7.	Des ciseaux	R	Forme/détails	100	100
11.	Une bouteille	NR	Forme/petits détails	41,6	55
12.	Un oiseau	NR	Forme/petits détails	50	66,6
15.	**Un « M »**	NR	Contour général	**25**	**21,6**
16.	Un sifflet	R	Forme	100	96,6
23.	Un taille-crayon	R	Forme/petits détails	91,6	96,6

Les items 4 et 15 correspondant au chiffre « 5 » et à la lettre « M » obtiennent un faible pourcentage de réussite, de manière plus ou moins semblable dans les deux groupes. Ces deux items alphanumériques relèvent d'un degré d'abstraction certain. Nombreux sont les sujets ayant donné une réponse « un petit serpent » pour l'item « 5 » et « une forme en mousse » pour l'item « M », ces deux formes étaient effectivement en mousse dure.

Nous observons également que certains objets ne portent pas à confusion lors du processus d'identification, l'indiçage induit par leur forme spécifique et par certains détails sensitifs étant élevé. Il s'agit par exemple de la « plume », du « dé à jouer », des « ciseaux » ou encore du « sifflet ». Ces objets sont couramment utilisés dans le quotidien. Leur identification s'en trouve facilitée. Elle est également sous-tendue par leur degré élevé de « concrétude ». L'item « taille-crayon » bien que possédant les mêmes caractéristiques que les objets précédents peut conduire certains sujets à l'erreur car il existe deux formes de taille-crayon. Celle employée dans l'épreuve, qui nous semble relever d'un caractère prototypique, n'est pas reconnue par les jeunes sujets qui n'emploient pas ou plus ce type de taille-crayon.

Enfin, les objets NR dont l'identification s'appuie, outre la forme générale, sur des petits détails sensitifs sont source d'erreurs variables telles la « cerise » identifiée comme une boule avec une tige, la « bouteille » souvent prise pour une mini quille et « l'oiseau » tantôt assimilé à un cygne, à une poule ou à un coq.

11.3 La question d'un manque du mot

Le manque du mot peut être l'indice en association avec d'autres symptômes d'un dysfonctionnement cognitif spécifique lorsqu'il se manifeste de façon évidente au cours de l'examen neuropsychologique (e.g. troubles dysphasiques chez l'enfant, dégénératifs chez l'adulte). Sa présence au cours d'un bilan est significative. Il s'agit ici d'observer la fréquence d'un manque du mot dans les deux épreuves de dénomination visuelle-verbale et haptique-verbale. Nous incluons dans le pourcentage de manques du mot les quelques réponses paraphasiques observées, phonologiques ou sémantiques, par exemple « faon » pour « paon », « marteau » pour « hache » ainsi que certaines périphrases utilisées pour pallier un manque du mot.

Tableau 53 Epreuves de dénomination : pourcentage de non réponses et d'un manque du mot

Epreuves de dénomination	**NSP *versus* MM**	**Groupe ST**	**Groupe contrôle**
Déno 80 : visuel/verbal	% erreurs	5,52	4,29
	% NSP	0,31	0,50
	% manque du mot	0,42	0,58
Dénom 23 : haptique/ verbal	% erreurs	22,4	22,10
	% NSP	2,1	5,2
	% manque du mot	3,2	1,8

NSP = non réponse.
MM = manque du mot.

Le pourcentage total d'erreurs, comprenant les non réponses, les éventuels manques du mot et les mauvaises dénominations, est relativement élevé pour la tâche haptique-verbale en comparaison de la tâche de dénomination sur entrée visuelle. Cela souligne le fait que les processus d'identification du percept qui sont requis par les deux tâches sont très différents.

Le pourcentage de non réponses et de manques du mot est faible pour les deux groupes en ce qui concerne la tâche de dénomination visuelle. Ce constat permet d'exclure une difficulté d'accès au lexique interne. Celui de la tâche haptique est plus élevé. Les résultats suggèrent cependant une différence entre les deux groupes : en comparaison des sujets contrôles, les sujets ST affichent une proportion plus élevée de manques du mot. Cette différence pourrait témoigner d'un dysfonctionnement des processus impliqués dans l'identification de l'objet et sa mise en correspondance avec un signifiant.

Ce phénomène ne s'observerait pas chez les sujets contrôles qui, lorsque l'étape d'identification n'aboutit pas à un percept unifié, donneraient une réponse de type « je ne sais pas », comme le montre le pourcentage plus important de non réponses de ce groupe (5,2 %) par rapport au groupe ST (2,1 %).

11.3.1 *Déno 80* : les items sources d'erreurs

Afin de rendre compte de la difficulté récurrente liée à certains items de l'épreuve *Déno 80*, soit au niveau de l'identification de l'image exprimée par une non réponse du sujet, soit au niveau de l'accès au lexique s'exprimant par un manque du mot, nous avons recensé les types d'erreurs suivantes tous sujets confondus.

Tableau 54 Déno 80 : nombre d'items concernés par une non réponse et/ou un manque du mot

Déno 80 : g1 et g2 confondus		
Items sources de NSP et/ ou MM	**NSP**	**Manque du mot**
3. Drapeau	0	1
9. Accordéon	1	4
15. Canon	3	3
17. Brouette	1	1
19. Rhinocéros	0	1
23. Paon	**2**	**9**
36. Sabot	4	0
44. grillage	4	2
45. Arrosoir	0	2
53. Louche	0	1
55. Cadenas	0	2
61. Commode	0	1
66. Balance	3	2
70. Cendrier	**8**	**1**
72. Hache	1	1

NSP = non réponse.
MM = manque du mot.

La comparaison des items 23 « paon » et 70 « cendrier » est intéressante. La cible visuelle du « paon » ne pose pas vraiment de difficulté d'identification pour les sujets. En revanche, la

récupération du signifiant pose problème. Elle se traduit par un manque du mot ou une paraphasie phonologique. A l'inverse, la cible visuelle « cendrier », image relativement dépouillée, pose un problème dans la phase d'identification, amenant certainement le sujet à une non réponse. La même remarque semble s'appliquer pour les items « sabot » et « grillage » dont l'identification ne semble pas aisée.

11.4 La question des expressions faciales d'émotions

Lors de la passation de l'épreuve de reconnaissance des émotions faciales, nous avons remarqué que certaines confusions entre émotions se répétaient indépendamment des sujets. Nous avons donc recensé le type de confusions les plus fréquentes pour les deux échantillons. Elles figurent dans le tableau qui suit.

Tableau 55 Expressions faciales d'émotions : pourcentage des principales confusions relevées

Confusions relevées	Groupe ST	Groupe contrôle		Groupe ST	Groupe contrôle
Peur décodée comme surprise	45,20 %	30,90 %	**Surprise pour peur**	2,40 %	4,80 %
Peur décodée comme dégoût	10,70 %	6,20 %	**Dégoût pour peur**	0 %	0 %
Peur décodée comme colère	1,20 %	0 %	**Colère pour peur**	3,60 %	3,80 %
Peur décodée comme joie	1,20 %	0,20 %	**Joie pour peur**	0 %	0 %
Peur décodée comme tristesse	0 %	0,20 %	**Tristesse pour peur**	4,80 %	0,50 %
Dégoût décodé comme colère	25 %	30,70 %	**Colère pour dégoût**	3,60 %	6,90 %
Tristesse décodée comme neutre	16,70 %	9,20 %	**Neutre pour tristesse**	4,80 %	0,90 %
Colère décodée comme surprise	9,50 %	8,60 %	**Surprise pour colère**	0 %	0 %
Colère décodée comme tristesse	4,80 %	0 %	**Tristesse pour colère**	3,60 %	1,90 %
Colère décodée comme neutre	4,80 %	1,90 %	**Colère pour neutre**	0 %	0,50 %

Pour les sujets ST, l'identification de la « peur » est confondue dans 45 % des cas avec la « surprise » et dans 11 % des cas avec le « dégoût ». En revanche, la situation inverse, « surprise » pour « peur » et « dégoût » pour « peur » ne se produit pas.

Les sujets contrôles montrent également une fragilité dans la discrimination de l'émotion de la « peur » et de la « surprise », voire de la « peur » et du « dégoût ». On peut en inférer qu'au-delà d'une difficulté avérée chez les sujets ST pour reconnaître la « peur », la discrimination entre les émotions « peur » et « surprise », sur la base de photographies du moins, n'est pas évidente, cela même chez les sujets contrôles.

Pour les deux groupes, le « dégoût » est souvent confondu avec la « colère ». La même remarque s'impose quant à une discrimination difficile entre ces deux émotions.

La « tristesse » est interprétée comme un « état neutre » pour 17 % des sujets ST, contre 9 % des sujets contrôles. Au-delà d'une explication projective, qui ne nous semble guère satisfaisante, les résultats des sujets ST semblent davantage indiquer un défaut plus général dans la reconnaissance des émotions à en juger par les autres confusions induites par l'émotion de la « tristesse » ou encore de la « colère » considérée comme un « état neutre » pour 4,8 % de sujets ST.

11.5 Discussion

Différentes études montrent que l'identification « d'objets » fondée sur un traitement multisensoriel est plus rapide que celle des mêmes objets présentés dans l'une des modalités sensorielles. Par ailleurs, il semble de plus en plus évident que les processus sous-tendant le traitement intermodal visuel-auditif reposent sur de vaste réseaux cérébraux impliquant des régions pariétales, occipitales et temporales (Calvert *et al*, 2001 ; Molholm *et al.,* 2006 ; Taylor *et al*., 2006). Certaines études utilisant des paradigmes de congruence / non congruence associés à des enregistrements de potentiels évoqués ont souligné le rôle du lobe préfrontal en cas de présentation de paires de stimuli non congruents, tels l'appariement de syllabes prononcées par des voix masculines ou féminines avec des visages masculins ou féminins, ou encore le traitement de mots non congruents au plan phonologique ou sémantique appariés à des scènes visuelles (Wang *et al*., 2002 ; D'Arcy *et al*., 2004). La situation de non congruence générant une condition conflictuelle au niveau cognitif, sa résolution dépendrait de la mise en œuvre de la capacité d'inhibition. Cette composante attentionnelle serait indépendante de la nature des stimuli, ce qui permet de supposer l'existence d'un système cérébral commun sous-jacent au traitement de l'interférence (Mao et Wang, 2008).

Nous avons pu montrer au travers de nos paradigmes expérimentaux que l'intermodalité visuelle-auditive permettait une réduction de la latence par rapport au traitement unimodal. Cependant, on ne trouve pas cet effet dans la situation intermodale visuelle-haptique, ce qui semble dû à la nature de la tâche comme nous l'avons exposé au chapitre précédent. En termes de gain de temps, l'efficacité du traitement intermodal serait donc fonction du paradigme. Dans notre étude, nous avons essentiellement recouru à des tâches intermodales

de jugement de cibles congruentes ou non congruentes. Cela apporte un éclairage différent à la question du traitement intermodal. En effet, les études précédentes posent davantage la notion de « congruence » en termes de spatialité (e.g. cible visuelle et cible auditive congruentes quant à leur origine spatio-temporelle) ou encore de traits caractéristiques définissant une cible à reconnaître, traits congruents ou non dans les deux modalités présentées simultanément. Si ces études ont montré que la congruence induisait moins d'erreurs, on connaît moins l'effet de congruence ou de non congruence dans des épreuves de jugement. Or, l'étude de Plaza *et al.* (2008) étayée par un paradigme associant une tâche de jugement visuelle-auditive à des stimulations électriques cérébrales lors de l'exérèse de tumeurs chez des patients éveillés, a révélé l'existence d'un zone précise dans le cortex préfrontal dorsolatéral gauche (CPFDL) jouant un rôle spécifique dans le traitement simultané d'informations visuelles-auditives chez des droitiers : l'inhibition de cette zone par une stimulation électrique perturbe les réponses des sujets de façon évidente et exclusivement pour les items phonologiques non congruents de la tâche de jugement. Autrement dit, le traitement d'items non congruents engendrant une situation conflictuelle requerrait l'intégrité fonctionnelle de ce point focal du CPFDL gauche.

Notre étude met en évidence, pour **des tâches de jugement intermodal,** un effet de la congruence sur la qualité de la réponse du sujet. Qu'il s'agisse de l'intermodalité visuelle-auditive ou visuelle-haptique, les sujets des deux groupes font proportionnellement **moins d'erreurs sur les stimuli congruents** que sur les non congruents.

Nous remarquons également que **les tâches de jugement unimodal** ne suivent pas le même schéma : les deux groupes font **plus d'erreurs sur les items congruents en unimodal auditif**, contrairement à ce qui se produit dans la tâche unimodale visuelle. En unimodal haptique les deux groupes se démarquent, les sujets ST faisant sensiblement plus d'erreurs sur les items congruents alors que les sujets témoins en commettent davantage sur les items non congruents. La différence observée en unimodal auditif pourrait s'expliquer par le caractère peu naturel de présentation du stimulus. Quoiqu'il en soit, ces observations suggéreraient que la congruence des stimuli, en présentation unimodale ou intermodale, facilite le jugement par un effet de redondance de l'information, entraînant un allégement au niveau exécutif, alors que le jugement d'items non congruents induisant un conflit cognitif, plus coûteux au plan attentionnel, requiert la participation d'un processus d'inhibition qui reposerait sur l'engagement de circuits impliquant une région discrète du CPFDL gauche.

Nous avons abordé la question d'un effet de la nature de l'objet dans les tâches faisant intervenir la modalité haptique. Les items impliquant des **objets réels** sont proportionnellement **mieux traités** que ceux se rapportant à des objets non réels. Cet effet est accentué dans la tâche de dénomination en comparaison de la tâche de jugement. Les différences observées sont liées aux caractéristiques propres de l'objet (forme, contour général, texture, petits détails sensitifs) qui peuvent faciliter sa reconnaissance. Les objets réels et concrets sont reconnus sans équivoque, en raison de leur forme générale et de caractéristiques spécifiques. Les objets « abstraits » tels les chiffres et les lettres sont difficilement identifiés en raison d'un faible indiçage (contour général du « chiffre » ou de la « lettre »), alors qu'en présentation visuelle, leur identification ne poserait pas de problème. La différence de traitement entre la modalité haptique et visuelle au niveau de la représentation mentale d'objets nouveaux en 3D a du reste fait l'objet d'une étude dont il ressort qu'en modalité visuelle, les sujets privilégient le contour général plutôt que l'indice « texture » de l'objet pour son identification. En revanche, dans la modalité haptique et haptique-visuelle, la forme et la texture sont tout aussi importants pour la reconnaissance de celui-ci (Cooke *et al.*, 2007). Ces quelques considérations montrent que l'étude de l'intermodalité offre des perspectives de recherche variées et « pointues » selon le thème envisagé.

Nous avons abordé la question d'un **manque du mot** au travers des deux épreuves de dénomination visuelle-verbale et haptique-verbale. Ce phénomène est **peu fréquent** tant pour le groupe ST que le groupe contrôle. Sa présence chez quelques rares sujets rendrait compte d'une difficulté du processus d'association sémantique mais non pas d'une difficulté du processus d'identification du stimulus. En revanche, le pourcentage plus élevé de non réponses, notamment en intermodal haptique, signalerait une difficulté due au processus d'identification du stimulus. C'est dire que le processus permettant d'aboutir à la dénomination repose sur des mécanismes d'identification différents selon que la modalité d'entrée est visuelle ou haptique.

Enfin, nous avons rapporté la récurrence de certaines erreurs lors de l'épreuve de reconnaissance d'émotions faciales. L'émotion de la « peur » est de loin la plus confondue avec celle de la « surprise » tant pour les sujets ST que les sujets contrôles, bien que dans une

proportion moindre. La « **peur** » décodée comme du « **dégoût** » est également une réponse fréquente. Ce constat fait écho aux observations relatées dans le chapitre 9 : la discrimination de la « peur » et du « dégoût » seraient moins aisées que celle d'autres émotions pour des sujets témoins. Les confusions observées n'ont pas de caractère réciproque, par exemple la « surprise » n'induit pas de confusions majeures avec la « peur » pour les deux groupes. Nous remarquons aussi que les sujets ST font des erreurs d'appréciation sur le « dégoût », la tristesse » et la « colère » Cela confirme que le processus d'identification de la « peur », reconnu comme défaillant chez ces sujets, s'inscrit dans un processus plus global du traitement des émotions.

DISCUSSION GENERALE

ET

CONCLUSION

DISCUSSION GENERALE ET CONCLUSION

L'objectif général de notre travail, qui était d'étudier le phénotype cognitif du syndrome de Turner sous l'angle plus spécifique du traitement intermodal, nous semble globalement avoir été atteint. En premier lieu, le syndrome de Turner ainsi revisité se dégage quelque peu de sa représentation la plus fréquente, celle d'un syndrome neurogénétique affecté par une seule dissociation cognitive entre les processus relevant respectivement des hémisphères droit et gauche. Grâce aux progrès technologiques, les données en imagerie cérébrale de plus en plus fines et fiables en attestent d'ailleurs. En second lieu, en nous centrant sur l'échantillon contrôle nous avons pu proposer une « modélisation » du traitement intermodal relatif à des tâches de jugement, d'apprentissage et de reconnaissance, de dénomination et d'identification d'expressions d'émotions faciales. Ces tâches intermodales sont sensibles à la dimension développementale, ce qui souligne que les mécanismes cérébraux qui leur sont sous-jacents se modifient, « s'affinent » voire se complexifient avec la maturation et l'expérience, attestant par ailleurs du caractère évolutif et modelable des réseaux neuronaux. La comparaison des performances de l'échantillon Turner et de celles des sujets témoins pour ces tâches intermodales a mis en évidence l'effet positif de l'intermodalité, qui permet de pallier dans certains cas une difficulté observée lors du traitement unimodal. Ce constat est particulièrement utile pour une application dans un cadre de remédiation neurocognitive.

Données concernant le phénotype cognitif

L'analyse de l'efficience intellectuelle de l'échantillon ST a permis d'attester d'une intelligence préservée de l'ensemble des sujets et de mettre en évidence pour les deux plus jeunes sujets des aptitudes élevées, tant pour les capacités verbales que visuo-spatiales, ce qui affine les données d'études précédentes.

Nous avons pu montrer que le profil moyen exprime deux dissociations : l'une attendue entre les processus verbaux et les processus visuo-spatiaux en faveur des premiers, l'autre entre la mémoire de travail, fortement altérée, et à la fois les processus verbaux et la vitesse de traitement. L'indice de mémoire de travail (IMT) des échelles de Wechsler actuelles est manifestement un indicateur plus évocateur dans le profil ST que celui d'organisation perceptive (IOP).

Ce constat est nouveau et nous permet d'inférer que les réseaux neuronaux sous-tendant ces

processus défaillants (mémoire de travail auditivo-verbale et capacités visuo-spatiales) ne concernent pas uniquement l'hémisphère droit au niveau pariétal mais impliquent également d'autres régions, frontales et sous-corticales.
En ce qui concerne l'influence du caryotype sur l'efficience intellectuelle et sur des aptitudes plus spécifiques, nous avons montré qu'il existe des différences sensibles mais non significatives pour les deux populations. Les sujets mosaïques ont présenté une plus grande hétérogénéité dans les tâches relevant des ressources attentionnelles et de la mémoire de travail. Leurs performances ne se démarquaient pas de celles des sujets XO pour les aptitudes verbales et visuo-perceptives. Ce constat, qui ne corrobore pas totalement les données de la littérature, reste cependant à confirmer par une analyse portant sur un plus large effectif. En effet, notre échantillon étant relativement faible et constitué à 75 % de sujets monosomiques, il ne nous permet pas de généraliser nos observations quant à l'éventuelle influence du caryotype.

Nous avons mis en évidence que le phénotype cognitif du ST s'accompagne principalement d'un déficit de l'empan de la mémoire de travail auditivo-verbale. De façon plus nuancée, nos données indiquent que la capacité de rétention mnésique immédiate est opérante chez les sujets ST et qu'elle est évolutive au travers des âges. Autrement dit, elle suit une progression attendue selon la maturation des processus cérébraux. Ce constat souligne que, malgré certaines anomalies anatomo-fonctionnelles, toute la connectivité cérébrale n'est pas impliquée. Certains circuits neuronaux sont soumis à un effet développemental de la même façon que chez des sujets sains. En revanche, l'empan mnésique relatif à la mémoire de travail est déficitaire, sa capacité n'est pas évolutive au travers des âges et elle est limitée dans l'ensemble à 3 ou 4 éléments. Si certains travaux ont relaté la faiblesse de la mémoire de travail, principalement visuo-spatiale, dans le phénotype du ST, la question de l'empan n'a jamais été formulée en ces termes.

L'analyse centrée sur les aptitudes visuo-spatiales au travers d'une tâche informatisée s'apparentant aux cubes de *Kohs* a souligné et confirmé les difficultés connues des sujets ST dans des tâches reposant sur un traitement visuo-spatial. Elles s'expriment par une lenteur de réalisation et par une prestation qualitative moindre comparativement aux sujets contrôles. Cependant, nous avons également constaté des différences interindividuelles qui concernent

aussi bien les sujets ST que les sujets contrôles. Cela démontre l'hétérogénéité des comportements face à ce genre de tâche visuo-spatiale qui repose, ainsi que nous l'avons démontré, à la fois sur une composante développementale, notamment en ce qui concerne le temps de réalisation, et sur des aptitudes personnelles plus ou moins efficientes, cela même dans la population supposée n'être affectée par aucun déficit visuo-spatial.

La question d'une différence de compétence selon le caryotype n'a du reste pas indiqué d'effet significatif à cet égard.

L'analyse factorielle de la tâche a pu rendre compte de trois facteurs qui lui sont intimement liés. Le premier facteur relève d'une composante exécutive (« coût de la tâche »), le second d'une composante visuo-spatiale et exécutive (« analyse exploratoire ») et le troisième concerne la capacité de réussite de l'épreuve (« performance »). Or, les sujets ST diffèrent significativement des sujets contrôles pour la composante exécutive de la tâche. C'est dire que la faiblesse des performances des sujets ST dans cette tâche visuo-spatiale s'explique par un déficit touchant les fonctions exécutives, déficit qui s'exprime par une lenteur de traitement. Le traitement visuo-spatial dépend de ces fonctions. Selon les âges considérés, nous avons également relevé une différence significative pour les deux autres facteurs impliqués dans la tâche entre les sujets ST et les sujets témoins en défaveur des sujets ST. Nous en avons inféré que le processus d'imagerie mentale est déficitaire dans le ST. Ce processus repose sur un traitement à la fois visuo-spatial et exécutif (e.g. calepin visuo-spatial) qui requiert la participation et l'engagement de différents circuits neuronaux dont les systèmes visuels corticaux (voie temporale-occipitale et voie pariétale-occipitale) et des circuits fronto-pariétal et fronto-sous cortical. Le traitement visuo-spatial déficitaire dans le ST semble donc dû essentiellement à un dysfonctionnement de ces circuits parallèles et non pas à un dysfonctionnement exclusif de l'hémisphère droit. Il semble évident également que l'analyse visuelle du modèle à reproduire lors de la phase exploratoire et l'analyse visuelle de l'élément pertinent à choisir reposent avant tout sur les deux systèmes de traitement visuel. Au plan clinique, nous avons noté que les sujets ST employaient spontanément des stratégies compensatrices : la plupart verbalisaient à haute voix les caractéristiques des modèles visuels et celles des éléments discrets à disposition (e.g. « rouge en haut » ; « rouge en bas »…). La médiation verbale leur permettait certainement de pallier le traitement visuel peu aisé à en juger par les soupirs et les mimiques dubitatives.

Nous avons complété notre étude du phénotype par des informations relevant de la sphère psychoaffective. Les deux échelles que nous avons retenues ont certainement infléchi l'analyse du profil. En effet, l'échelle de dépression pour enfants et adolescent (*MDI-C*) manque de nuances. Par exemple, des aspects de la lignée « hyperactive » n'ont pas pu être étudiés alors que nos impressions cliniques suggèrent que les enfants et jeunes adolescentes sont extrêmement vives, voire impulsives.

Quoiqu'il en soit, nous avons appris que les enfants et adolescente ST présentent un ancrage narcissique dans la norme. Leur profil est adapté. Les adultes ST offrent un profil plus évocateur de difficultés socio-émotionnelles. L'estime de soi et l'affirmation de soi sont faibles et accompagnés d'une composante d'angoisse et d'un manque d'ouverture pour la nouveauté. En ce sens, ces données corroborent celles signalées par d'autres études.

L'analyse centrée sur le traitement intermodal aura permis d'affiner le phénotype cognitif selon une nouvelle perspective. Ainsi, le fait le plus marquant que nous avons mis en évidence concerne les temps de réaction des sujets ST qui sont le plus souvent entachés d'une lenteur significative par rapport aux sujets contrôles. En revanche, les scores soutiennent davantage la comparaison avec ceux des contrôles, même s'ils sont sensibles à la nature du stimulus.

Autre fait marquant accompagnant le phénotype, la lenteur caractéristique du syndrome lors du traitement intermodal se retrouve également au niveau du traitement unimodal selon la modalité engagée. Ce constat est important car il souligne la présence d'un ralentissement des mécanismes cérébraux sous-tendant certains traitements primaires sensoriels. Il permet également de moduler les observations issues des épreuves nécessitant un traitement sensoriel intermodal. Enfin, la confrontation des résultats issus respectivement d'épreuves intermodales et unimodales aura permis de montrer que la lenteur des sujets ST en situation intermodale, en comparaison des sujets contrôles, est toute relative. Elle s'accompagne en fait d'un gain de temps pour les registres visuels-auditifs *versus* unimodal auditif et unimodal visuel. Parallèlement, au niveau des scores, il est ressorti que l'intermodalité permet de compenser des difficultés initiales de traitement unimodal visuel propres aux sujets ST, difficultés en lien principalement avec des stimuli de nature visuo-spatiale.

Le fait d'avoir étudié le traitement unimodal conjointement au traitement intermodal aura donc été utile et pertinent.

Traitement unimodal

Ainsi, le traitement unimodal impliqué dans les trois tâches de jugement, respectivement auditive, visuelle et haptique, nous a permis de montrer son caractère dissocié. Nous avons mis en relief un déficit global du traitement auditif (score et latence), alors que le traitement visuel est seulement ralenti et que le traitement haptique est intègre. Au plan auditif, nous avons fait l'hypothèse d'un trouble auditif lié à une malformation fréquente de l'oreille moyenne dans le syndrome susceptible d'affecter la discrimination phonologique. Cependant, cela n'exclut pas l'hypothèse d'une défaillance de la voie primaire temporale-thalamique sur laquelle s'appuie le traitement sensoriel auditif. En effet, il a été établi que dans le ST certaines régions sous-corticales sont altérées, telles que les amygdales et l'hippocampe qui font partie de circuits importants de la cognition incluant la région thalamique. Il se pourrait que cette région comporte également une anomalie. A côté de cela, la latence accrue des sujets ST au niveau du traitement visuel indiquerait que le circuit occipito-temporal sur lequel s'appuie essentiellement la tâche pose problème.

Le traitement unimodal associé à une tâche « mnésique » supposant un processus d'encodage à court terme et un processus de reconnaissance est significativement ralenti pour les deux modalités auditive et visuelle et cela indépendamment de la nature du stimulus. Ces données laissent supposer, du moins pour les stimuli visuels, que l'engagement parallèle de différents circuits est incriminé dont le circuit occipital-pariétal, le circuit occipital-temporal et les boucles fronto-sous-corticales, se traduisant par un ralentissement du temps de traitement. Comparativement au groupe contrôle, les scores des sujets ST pour les stimuli auditifs « non mots » et visuels « traces » sont significativement plus faibles. Nous y avons vu avant tout l'expression d'une difficulté de discrimination phonémique des stimuli auditifs, difficulté en lien avec les troubles d'audition évoqués. Nous avons également suggéré que la difficulté du traitement visuo-spatial est accrue pour les sujets ST en raison du caractère peu structuré de la forme spatiale du stimulus.

Le traitement unimodal auditif et visuel des deux tâches attentionnelles est apparu défaillant au niveau du score pour les deux modalités. Cela soulignerait une faiblesse du maintien de l'attention, qui s'inscrirait dans un registre plus large d'un dysfonctionnement des processus exécutifs impliquant notamment les boucles fronto-sous-corticales.

Traitement intermodal

Au niveau du traitement intermodal, nous avons relevé la lenteur de l'échantillon ST comparativement aux sujets contrôles, les scores étant en revanche moins significativement affectés que la latence. A performance qualitative égale, les sujets ST ont besoin de plus de temps pour réaliser la tâche.

Ainsi, nous avons vu que

- Les deux épreuves de jugement intermodal visuel-auditif s'accompagnent d'une latence accrue. L'une des épreuves, « mot écrit/mot entendu », affiche un score plus faible, ce qui pourrait s'expliquer à la fois par un trouble auditif (mauvaise discrimination du stimulus auditif) et par un traitement visuel global du mot écrit, traitement qui s'appuie quasi exclusivement sur la voie directe de la lecture, ce qui est non seulement source d'erreur visuelle, mais aussi ne permet pas d'apparier adéquatement le mot écrit au mot entendu.
- L'épreuve de jugement intermodal haptique-visuel est marquée par la seule faiblesse du score. L'apport d'une information visuelle parasiterait le traitement haptique unimodal au niveau de la pertinence de l'identification de l'objet, ce que nous avons expliqué par un comportement d'adhérence au stimulus visuel.
- Les trois épreuves intermodales visuelles-auditives liées à un contexte d'encodage et de reconnaissance sont toutes significativement ralenties par rapport aux sujets contrôles. En revanche, les différences de scores ne sont pas significatives. Si l'on se réfère aux constats émis à propos du traitement unimodal correspondant, on peut supposer que l'intermodalité améliore les performances qualitatives des sujets ST.
- La tâche attentionnelle intermodale auditive-visuelle (double tâche) indique que par rapport à la situation unimodale visuelle, le coût temporel de la tâche n'est pas significatif, quoique légèrement plus important que dans le groupe témoin. En revanche, la tâche plurimodale de flexibilité mentale est significativement ralentie et le score est significativement plus faible. On remarque à nouveau une difficulté de nature exécutive relative aux composantes « inhibition » et « représentation mentale » de la tâche mais qui, de façon surprenante, ne concerne pas sa composante « double tâche ». A cet égard, il est possible que l'épreuve utilisée soit peu sensible, en raison par exemple d'un nombre d'items insuffisants qui la rend peu discriminante, ou en raison d'un effet d'apprentissage lié aux situations unimodales dont elle découle.

Du reste, l'analyse de cette « double tâche » au sein de l'échantillon contrôle n'a pas révélé de différences statistiquement significatives selon les âges, ce qui semble surprenant.

- Les épreuves de dénomination rapide visuelles-verbales dénotent des performances similaires à celles des sujets contrôles, à l'exception des situations « chiffre » et « lettre », indiquant une faiblesse exclusive du traitement de symboles. Nous en avons déduit une « dissociation » relative à la catégorie sémantique du stimulus. La nature alphanumérique des symboles qui activent préférentiellement le lobe pariétal droit expliquerait cette différence.
- Les deux épreuves de dénomination visuelle-verbale et haptique-verbale sont toutes deux significativement ralenties, alors que les scores ne sont concernés par aucune différence significative. Nous avons supposé que le processus permettant la réalisation adéquate de la tâche, c'est-à-dire l'identification du percept et l'association d'un mot, n'est pas défaillant dans son ensemble, mais concernerait peut-être la phase d'extraction des indices visuels ou haptiques et/ou celle qui permet d'aboutir à une représentation globale et unifiée du percept. Au niveau des corrélats cérébraux, l'analyse visuelle impliquerait des voies occipitales-pariétales, l'analyse haptique engagerait davantage une connectivité en lien avec des régions pariétales droites somesthésiques et motrices et, dans les deux cas, avec des régions frontales.
- L'épreuve de reconnaissance et de dénomination d'expressions faciales d'émotions a confirmé la défaillance de la reconnaissance de la « peur », d'une part établie comme l'une des caractéristiques du phénotype cognitif au sens large et d'autre part expliquée par un dysfonctionnement des circuits amygdaliens. Elle a également souligné la difficulté d'identification de la « tristesse » voire de la « joie » pour certains sujets. Ces observations ont permis de suggérer un désordre plus global du traitement des émotions.

Au final, ces différentes données ont contribué à identifier certaines défaillances dans le traitement intermodal. Elles se résument par un ralentissement de traitement qui dépend de la nature du stimulus et de la tâche. Cela dit, ce rallentissement ne signifie pas que la situation intermodale induit des latences plus importantes que la situation unimodale. Au contraire, nous avons pu démontrer qu'elle améliorait très souvent les latences des sujets ST et des sujets témoins. Par conséquent, cet effet n'est pas visible lorsque l'on compare les résultats des deux groupes.

Effets de l'intermodalité sur le temps de réaction et le score

L'étude comparative entre les performances des sujets en situation intermodale *versus* unimodale a montré qu'un effet « réducteur de la latence » est bien présent pour les modalités conjointes visuelle-auditive *vs* unimodal auditif et unimodal visuel dans les épreuves de jugement *Pijva*. Cet effet significatif s'est remarqué non seulement chez les sujets contrôles, mais aussi chez les sujets ST qui ont manifesté pourtant un ralentissement pour les variantes unimodales. Par rapport au traitement unimodal auditif, il concerne 100 % des sujets avec un gain moyen non négligeable de 2 secondes. Par rapport au traitement visuel, le gain de 800 à 900 ms observé concerne environ 90 % des sujets des deux groupes.

Cet effet « réducteur » est apparu moins prégnant lorsque l'épreuve est plus coûteuse au niveau exécutif telle l'épreuve *Apprentissage* : par rapport à la situation unimodale auditive, si les deux-tiers des sujets ST ont réduit leur latence, l'autre tiers l'a augmentée. Les pertes des uns annulant l'effet des gains des autres, aucune différence significative des gains n'a émergé pour ce groupe contrairement au groupe témoin. La confrontation à la seule modalité visuelle a montré que seulement 30 % des sujets ST amélioraient leur temps de réaction et qu'en cas d'augmentation de la latence, la perte était relativement faible, d'où en moyenne un *statu quo* au vu des résultats statistiquement non significatifs. En revanche, nous avons noté que les sujets témoins avaient augmenté leur latence de façon significative. C'est dire que les sujets ST bénéficient de l'intermodalité, ce qui se traduit par une plus grande rapidité de traitement par rapport à la modalité visuelle, cet effet se remarquant de façon significative pour les items visuels à caractère visuo-spatial. Au niveau du score, nous avons observé un effet positif de l'intermodalité dans les tâches nécessitant un certain travail cognitif, ce qui s'est traduit par une meilleure prestation qu'en modalité visuelle. Cet effet s'est remarqué davantage chez les sujets ST que chez les sujets contrôles : l'intermodalité permettrait d'améliorer le traitement visuel des stimuli visuo-spatiaux « carrés » et « traces » difficilement traités en situation unimodale.

Par rapport aux modalités haptique et visuelle, l'intermodalité haptique/visuelle ou haptique/verbale (*Pijhav* et *Dénom 23*) a induit une augmentation du temps de réaction pour les deux groupes. Le score s'est trouvé également réduit de quelques points et de façon significative uniquement pour la tâche de dénomination haptique-verbale.

Aspects qualitatifs de certaines épreuves unimodales et intermodales

L'apport de quelques éléments d'ordre clinique a affiné notre analyse du phénotype neuropsychologique dans le syndrome de Turner et nous a permis d'analyser de façon large les caractéristiques de chaque tâche . Ainsi, nous avons remarqué que

- Les erreurs des sujets des deux échantillons portaient préférentiellement sur des items non congruents ; il y aurait donc un effet positif de la « congruence ».
- La nature de l'objet, lors de situations faisant intervenir la modalité haptique, influençait la qualité de la réponse : les objets réels ont été mieux traités que les objets non réels ; le degré d'abstraction de l'objet rendait également son identification plus ou moins aisée.
- Le manque du mot, susceptible d'apparaître lors des épreuves de dénomination, était rare pour les deux groupes.
- Pour les deux échantillons de sujets, les confusions fréquentes de reconnaissance d'expressions faciales d'émotions concernaient essentiellement la « peur » avec la « surprise » ainsi que le « dégoût » avec la « colère ». D'autres confusions propres aux sujets ST sont apparues.

Ces données indicatives mériteraient une étude plus approfondie, dépassant le cadre général que nous nous étions fixé ici.

Modèles développementaux du traitement intermodal

Nous avons pu montrer que le traitement unimodal auditif, visuel et haptique dans une tâche d'identification de percept unique est pleinement efficient dès 8 ans au niveau des scores et des temps de traitement. Cela implique que les réseaux cérébraux sous-tendant ce traitement selon les trois modalités envisagées sont précocement matures. Ils se démarquent des mécanismes impliqués dans le traitement intermodal. Nous avons relevé un effet développemental d'accélération du temps de traitement pour

- les épreuves de jugement intermodal visuel-auditif ;
- les épreuves intermodales visuelles-auditives requérant la mémorisation et la reconnaissance d'un stimulus pour lesquelles nous avons observé un effet du type du stimulus sur le temps de réaction, l'association « prénom/visage » étant plus rapidement traitée que les associations « trace/non mot » et « carré/son » ;

- les épreuves de dénomination rapide faisant intervenir un traitement intermodal visuel-verbal.

L'amélioration de la latence pour ces différentes épreuves suggère que les mécanismes cérébraux engagés diffèrent de ceux impliqués dans le traitement unimodal. Elle démontre également que ces mécanismes évoluent avec la maturation et l'expérience.

Revenons au traitement unimodal. Dans le cadre d'une une tâche de mémorisation à court terme et de reconnaissance, les latences en modalité auditive diminuent avec l'âge pour les stimuli « prénoms » et « sons », mais non pour les stimuli « non mots ». Les trois types de stimuli visuels suivent quant à eux une courbe développementale. Enfin, les scores des stimuli auditifs « prénoms » et des stimuli visuels « visages » progressent avec l'âge. Nous comprenons ces résultats comme le reflet de la consolidation des processus mnésiques et exécutifs qui s'opère avec l'âge, voire de la spécialisation de certains réseaux neuronaux, tels ceux dédiés au traitement perceptif des visages. Le traitement unimodal visuel impliqué dans une tâche d'attention visuelle sélective est évolutif, le temps de traitement se réduisant au travers des âges. Ce constat ne nous étonne guère. Il confirme que les fonctions exécutives dépendent de la maturation des circuits fronto-sous-corticaux.

Nous avons également observé que le temps de traitement intermodal visuel-verbal et visuel-haptique n'est pas sensible à l'âge dans une population normale bien que les enfants soient un peu plus lentes que les adultes. En revanche, les scores progressent sensiblement au travers des âges. Cela montre un effet de la consolidation du réseau lexical qui s'enrichit avec l'expérience.

Enfin, l'épreuve de reconnaissance des expressions faciales d'émotions nous a appris que les émotions « dégoût » et « peur » sont difficilement identifiées et dénommées par les jeunes sujets. Le traitement optimal se situerait vers l'âge de trente ans et commencerait probablement à décliner vers les cinquante ans.

Ces observations ne sont pas sans conséquences sur la pratique clinique. Les difficultés d'apprentissages chez l'enfant dont les troubles développementaux peuvent se comprendre ainsi comme la résultante d'un déficit du traitement intermodal ou plurimodal et non pas seulement d'un déficit focal.

En termes de corrélats cérébraux, cela permet de faire l'hypothèse d'un dysfonctionnement de plusieurs circuits et non pas d'une seule région cérébrale. Le bilan neuropsychologique devrait donc associer dans sa démarche des épreuves de nature intermodale permettant de rendre compte de l'intégrité du traitement plurimodal et non pas se centrer exclusivement sur des épreuves « pures » supposées tester une à une les composantes des fonctions supérieures. Le bilan ainsi revisité gagnerait en efficacité. Les conclusions en découlant rendraient compte du fonctionnement cognitif dans une perspective intégrative de ces composantes. Les conseils de prises en charge s'en trouveraient affinés.

Perspectives de remédiation

Il est établi que la maturation de la connectivité supportée par les fibres de substance blanche est un facteur important dans le développement cognitif, comportemental, émotionnel et moteur. Des changements concernant la densité de la substance blanche s'opèrent au cours de l'enfance et de l'adolescence. Ainsi, une étude en tenseur de diffusion a montré que les valeurs FA augmentent significativement avec l'âge au niveau des régions préfrontales, de la capsule interne, des circuits thalamiques et des noyaux de la base, des voies ventrales visuelles et du corps calleux (Barnea-Goraly *et al*., 2005). L'hypothèse que ce processus puisse être altéré, en partie du moins, dans le syndrome de Turner paraît des plus probables, ce que révélerait la lenteur du traitement de l'information mise en évidence dans notre étude sur l'intermodalité. Cependant, nous avons vu que malgré cette lenteur, les sujets ST réduisent leur latence en situation intermodale par rapport à la situation unimodale. De même, l'intermodalité permet de pallier certaines difficultés de nature visuo-spatiale par exemple en améliorant les prestations qualitatives des sujets. De ce point de vue, l'apport d'informations sensorielles conjointes et relevant d'un canal différent ouvre une voie possible en matière de remédiation. Parallèlement, si l'on se place dans une perspective de plasticité neuronale, un travail de remédiation initié dès le début de la scolarité semble judicieux car intervenant dans une période sensible du développement de la connectivité cérébrale. On peut s'attendre à ce que les déficits cognitifs caractéristiques du syndrome soient non pas gommés mais atténués par des stratégies de compensation. Celles-ci pourraient influer sur une « réorganisation » des réseaux neuronaux et améliorer les apprentissages cognitifs.

Plus précisément, les apprentissages mettant en jeu du matériel visuo-spatial devraient s'étayer chez les enfants ST sur une médiation langagière leur permettant de structurer

verbalement ces données en suppléant la seule analyse visuelle qui est peu efficace. Il s'agit également de favoriser l'automatisation et l'application de savoir- faire, permettant un gain de temps et une satisfaction certaine sur le plan personnel sous l'effet de la réussite. Ainsi, nous avons observé que nos deux plus jeunes sujets avaient été performants lors du subtest *Cubes* du Wechsler. Ces enfants ont appliqué des stratégies exercées en classe, notamment dans le cadre de l'enseignement des mathématiques orienté depuis une dizaine d'années sur le développement des habilités visuo-spatiales. C'est dire qu'un apprentissage de nature visuo-spatiale s'est opéré chez ces deux enfants, apprentissage attestant de la mise en place de mécanismes cérébraux opérants.

La capacité de représentation mentale défaillante dans le syndrome peut être améliorée par un support visuel extérieur, officiant tel un prolongement de la pensée, et par un support verbal oral ou écrit, voire tactile. La redondance des informations facilite le travail d'imagerie mentale et allège le « coût » exécutif. Dans le même registre, la représentation et les compétences numériques devraient être abordées non seulement par différents canaux sensoriels, mais encore par un travail d'automatisation des faits numériques (tables d'additions, de multiplication, etc.) visant la mise en place de connaissances déclaratives. Ces connaissances relevant de processus mnésiques langagiers soulagent le travail de représentation mentale, d'où un moindre coût exécutif et un gain de temps dans le traitement.

Ces quelques suggestions restent générales à dessein, le travail de remédiation neuropsychologique étant centré selon notre conception sur l'individu, avec ses différences et caractéristiques propres. Ainsi, nous retenons comme ligne directrice générale que l'engagement parallèle de différentes modalités sensorielles permet de combler certaines défaillances dans le syndrome de Turner.

Enfin, il nous paraît évident que la lenteur relevée au cours des tâches intermodales explique en bonne partie la fatigue exprimée par les patientes adolescentes et adultes après une journée de cours ou de travail. Reconnaître ce fait et l'expliquer aux patientes et à leurs parents pour les plus jeunes est important. Il peut apporter une réassurance narcissique certaine.

EN CONCLUSION

Au-delà des objectifs initiaux fixés, cette étude nous a permis d'enrichir notre connaissance du syndrome de Turner aux niveaux théorique et humain. Les anomalies manifestes au niveau de « l'architecture cérébrale » dans le ST, mises en évidence par diverses techniques d'imagerie, mettent en relief l'incidence de la perte partielle ou totale d'un chromosome sur

l'organisation anatomo-fonctionnelle du cerveau et le processus en cascade qui en découle par manque d'information génétique et d'imprégnation hormonale. Les déficits cognitifs associés au syndrome trouvent ainsi une explication en termes de corrélats cérébraux et de leur dysfonctionnement. L'hémisphère droit, notamment la région pariétale incriminée à juste titre, n'a pas « l'exclusivité » en matière de dysfonctionnement. Force est de constater que des anomalies concernent différentes régions cérébrales dont des structures sous-corticales comme les amygdales, l'hippocampe, les noyaux de la base, à côté de régions occipitales, frontales et temporales. Par ailleurs, ces anomalies peuvent relever de l'hémisphère gauche. Elles concernent aussi bien la substance grise que la substance blanche. Il semble de plus en plus évident qu'outre des aberrations de certaines structures cérébrales, la connectivité neuronale présente également des dysfonctionnements. Les quelques travaux en tenseur de diffusion sur le ST ont montré l'altération sélective de fibres blanches impliquées dans la connectivité cérébrale. La tractographie a rendu compte du dysfonctionnement de certains circuits cérébraux impliquant des régions préfrontales, pariétales, occipitales et sous-corticales. Il est fort probable que non seulement des aberrations de certaines régions entravent la bonne marche de la connectivité cérébrale mais encore que la structure des fibres qui la composent soit également altérée selon les réseaux. Enfin, il a été également observé un dysfonctionnement métabolique au niveau cérébral, ce qui nous rappelle que la désorganisation anatomo-fonctionnelle dans le ST relève d'un caractère complexe s'accompagnant aussi de désordres endocriniens et neurochimiques.

Au final et en se plaçant dans une perspective connexionniste du fonctionnement cognitif, ces différents constats conduisent à la question suivante : l'altération sélective des fibres blanches résulte-t-elle d'une composante génétique et/ou est-elle la conséquence d'anomalies structurelles de certaines régions cérébrales ?

A la lumière des informations recueillies au cours de notre recherche, l'hypothèse d'un double mécanisme semble la plus plausible.

On peut aussi se demander dans quelle mesure certains dysfonctionnements fonctionnels ne sont pas le reflet d'un réaménagement cérébral, comme nous l'avons supposé et décrit précédemment.

De nos jours, il est évident que la connectivité cérébrale repose sur des circuits travaillant en parallèle, les uns associant des régions en voie directe, les autres passant par des relais. Par un effet de plasticité cérébrale, il se pourrait que des compensations s'opèrent chez les sujets ST et qu'elles ne concernent pas uniquement un accroissement de la substance blanche dans des réseaux relevant du langage. Le recrutement d'aires additionnelles en région frontale démontré par certaines études que nous avons citées pourrait en être le reflet. Cependant, le corollaire consiste à se demander jusqu'à quel point la plasticité cérébrale peut se manifester en cas de désorganisation cérébrale relevant d'un déficit génétique. A notre niveau, les questions restent hypothétiques et ouvertes. Idéalement, il aurait fallu allier à notre étude comportementale une étude en imagerie cérébrale.

De toute évidence, des thèmes de recherche sont encore à explorer dans le syndrome de Turner. De ce point de vue, les travaux centrés sur la tractographie devraient se multiplier à l'avenir et fournir de nouveaux éléments de réponse.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

ADOLPHS, R. (2008). Fear, faces, and the human amygdalia. *Current Opinion in Neurobiology*, 18, 2,166-172.

ADOLPHS, R., BARON-COHEN, S. et TRANEL, D. (2002). Impaired recognition of social emotions following amygdalia damage. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 14, 1264-1274.

ADOLPHS, A., TRANEL, D., DAMASIO, H. et DAMASIO, A. R. (1995). Fear and the human amygdalia. *The Journal of Neuroscience*, 15, 9, 5879-5891.

AJURIAGUERRA De, J. (1980). 2ème édition. *Manuel de Psychiatrie de l'Enfant* (pp. 429-432*).* Paris: Masson.

ALEXANDER, D. et MONET, J. (1966). Turner syndrome and Gerstmann's syndrome: neuropsychological comparison. *Neuropsychologia,* 4, 265-273.

AMEDI, A., VON KRIEGSTEIN, VAN ATTEVELDT, N. M., BEAUCHAMP, M. S. et NAUMER, M. J. (2005). Functional imaging of human crossmodal identification and object recognition. *Experimental Brain Research*, 166, 559-571.

ANDERSON, V. A., ANDERSON, P., NORTHAM, E., JACOBS, R. et CATROPPA, C. (2001). Development of executive functions through late childhood and adolescence in an australian sample. *Developmental Neuropsychology*, 20, 1, 385-406.

BADDELEY, A. D. (1986). *Working Memory*. Oxford: Oxford University Press.

BADDELEY, A. D. (2000). The episodic buffer: a new component of working memory? *Trends in Cognitive Sciences*, 4, 417-423.

BANATI, R. B., GOERRES, G. W., TJOA, C., AGGLETON, J. P. et GRASBY, P. (2000). The functional anatomy of visual-tactile integration in man: a study using positron emission tomography. *Neuropsychologia,* 38, 2, 115-124.

BANNINK, E. M., RAAT, H., MULDER, P. G. et DE MUINCK KEIZER-SCHRAMA, S. M. (2006). Quality of life after growth hormone therapy and induced puberty in women with Turner syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 148, 1, 95-101.

BARAITSER, M. (1997). *The Genetics of neurological Disorders.* Oxford, London: Oxford Medical Publications.

BARAITSER, M. et WINTER, R. M. (1995). *Color Atlas of Congenital Malformation Syndromes.* New York, London: Mosby-Wolfe.

BARNEA-GORALY, N., MENON, V., ECKERT, M., TAMM, L., BAMMER, R., KARCHEMSKIY, A., DANT, C. C. et REISS, A. L. (2005). White matter development during childhood and adolescence: a cross-sectional diffusion tensor imaging study. *Cerebral Cortex,* 15, 12, 1848-1854.

BATTIN, J. (2003). Turner syndrome and mosaicism. *Bulletin de l'Académie nationale de médecine,* 187, 2, 359-367.

BAUDOIN, D. (1996). Curious dissociation between cerebral imaging and clinical findings. *Lancet*, 347, 965.

BEAR, M., CONNORS, B., PARADISO, M. (2007). 3ème édition. *Neurosciences à la découverte du cerveau*. Marseille: Pradel.

BEAUCHAMP, M. S., LEE, K. E., ARGALL, B. D. et MARTIN, A. (2004). Integration of auditory and visual information about objects in superior temporal sulcus. *Neuron*, 41, 5, 809-823.

BECKMAN, A., CONWAY, G. S. et CADGE, B. (2004). Audiological features of Turner's syndrome in adults. *International Journal of Audiology,* 43, 9, 533-544.

BENDER, B., PUCK, M., SALBENBLATT, J. et ROBINSON, A. (1984). Cognitive development of unselected girls with complete and partial Xmonosomy. *Pediatrics,* 73, 175-182.

BERCH, D. B. et KIRKENDALL, K. L. (1986). Spatial information processing in 45,X children. In A. Robinson (Ed.). Cognitive and psychosocial dysfunctions associated with sex chromosome abnormalities. *Proceedings of the Symposium presented at the meeting of the American Association for the Advancement of Science,* Philadelphia.

BERGERET, J. (1985). *La personnalité normale et pathologique.* Paris: Dunod.

BERNDT, D. J. et KAISER, C. F. (1999). *MDI-C : Echelle composite de dépression pour enfants.* Paris: ECPA.

BERTELSON, P. et RADEAU, M. (1981). Cross-modal bias and perceptual fusion with auditory-visual spatial discordance. *Perception & Psychophysics,* 29, 6, 578-584.

BISCHOFF, M., WALTER, B., BLECKER, C. R., MORGAN, K., VAITL, D. et SAMMER, G. (2007). Utilizing the ventriloquism-effect to investigate audiovisual binding. *Neuropsychologia*, 45, 3, 578-586.

BISHOP, D. V. M., CANNING, E., ELGAR, K., MORRIS, E., JACOBS, P. A. et SKUSE, D. H. (2000). Distinctive patterns of memory function in subgroups of females with Turner syndrome: Evidence for imprinted loci on X-chromosome affecting neurodevelopment. *Neuropsychologia,* 38, 712-721.

BRAUN, C. M. J. (2000). *Neuropsychologie du développement.* Paris: Flammarion.

BROMAN, S. H. et GRAFMAN, J. (1993). *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders*. Hillsdale NJ: Lawrence Erlbaum Associates.

BROTHERS, L. (1990). The social brain: a project for integrating primate behavior and neuropsychology in a new domain. *Concepts in Neuroscience*, 1, 27-51.

BROWN, W. E., KESLER, S. R., ELIEZ, S., WARSOFSKY, I. S., HABERECHT, M., PATWARDHAN, A., ROSS J. L., NEELY, E. K., ZENG, S. M., YANKOWITZ J. et REISS, A. R. (2002). Brain development in Turner syndrome: a magnetic resonance imaging study. *Psychiatry Research*. 116, 3, 187-196.

BROWN, W. E., KESLER, S. R., ELIEZ, S., WARSOFSKY, I. S., HABERECHT, M. et REISS, A. L. (2004). A volumetric study of parietal lobe subregions in Turner syndrome. *Developmental Medicine Child Neurology*, 46, 9, 607-609.

BRUANDET, M., MOLKO, N., COHEN, L. et DEHAENE, S. (2004). A cognitive characterization of dyscalculia in Turner syndrome. *Neuropsychologia*, 42, 3, 288-298.

BRUER, J.-R. (2002). *Tout est-il joué avant trois ans ? Les premiers stades du développement du cerveau et l'apprentissage tout au long de la vie*. Paris: Odile Jacob.

BUCHANAN, L., PAVLOVIC, J. et ROVET, J. (1998). A reexamination of the visuo-spatial deficit in Turner's syndrome: contributions of working memory. *Developpemental Neuropsychology*, 14, 341-369.

BULLIER, J. (1998). Architecture fonctionnelle du système visuel. In M. Boucart, M. A. Henaff et C. Belin (Eds). *Vision: Aspects perceptifs et cognitifs*. Marseille: Solal.

BURR, D. et ALAIS, D. (2006). Combining visual and auditory information. *Progress in Brain Research*, 155, 243-258.

BUYSE, M.-L. (1990). *Birth Defects Encyclopedia*. New York, London: Blackwell.

CABEZA, R. et NYBERG, L. (2000). Imaging cognition II: An empirical review of 275 PET and fMRI studies. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 1-47.

CALVERT, G. A. (2001). Crossmodal Processing in the human brain: insights from functional neuroimaging studies. *Cerebral Cortex*, 11, 1110-1123.

CALVERT, G. A., CAMPELL, R. et BRAMMER, M. J. (2000). Evidence from functional magnetic resonance imaging of crossmodal binding in the human heteromodal cortex. *Current Biology*, 10, 649-657.

CALVERT, G. A., HANSEN, P. C., IVERSEN, S. D. et BRAMMER, M. J. (2001). Detection of audio-visual integration sites in humans by application of electrophysiological criteria to the OLD effect. *NeuroImage*, 14, 2, 427-438.

CALVERT, G. A. et THESEN, T. (2004). Multisensory integration: methodological approaches and emerging principles in the human brain. *Journal of Physiology, Paris*, 98, 191-205.

CAPPE, C. et BARONE, P. (2005). Heteromodal connections supporting multisensory integration at low levels of cortical processing in the monkey. *The European Journal of Neuroscience,* 22, 11, 2886-2902.

CARAMAZZA, A., HILLIS, A., RAPP, B. et ROMANI, C. (1990).The multiple semantics hypothesis: Multiple confusions? *Cognitive Neuropsychology*, 7, 3, 161-189.

CARBONNEL, S., GILLET, P., MARTORY, M.-D. et VALDOIS, S. (1996). *Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'adulte et l'enfant*. Marseille: Solal.

CAREL, J.-C. (1998). Syndrome de Turner: traitements. *Médecine thérapeutique : Pédiatrie,* 1, 4, 319-326.

CAREL, J.-C., ELIE, C., ECOSSE, E., TAUBER, M., LEGER, J., CABROL, S., NICOLINO, M., BRAUNER, R., CHAUSSAIN, J.-L. et COSTE, J. (2006). Self-esteem and social adjustment in young women with Turner syndrome – influence of pubertal management and sexuality: population-based cohort study. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 91, 8, 2972-2979.

CASTELNAU, De P., BENESTEAU, J., CHAIX, Y., KARSENTY, C., MONSAN, E. et ALBARET, J.-M. (2003). Incapacité d'apprentissage non-verbal : à propos d'un cas. *A.N.A.E.*, 15, 72, 83-88.

CATANI, M. (2006). Diffusion tensor magnetic resonance imaging tractography in cognitive disorders. *Current Opinion in Neurology,* 19, 6, 599-606.

CATANI, M. (2007). From hodology to function. *Brain*, 130, 602-605.

CATANI, M., ALLIN, M. P., HUSAIN, M., PUGLIESE, L., MESULAM, M. M., MURRAY, R. M. et JONES, D. K. (2007). Symmetries in human brain language pathways correlate with verbal recall. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 104, 43, 17163-17168.

CATANI, M. et FFYTCHE, D. H. (2005). The rises and falls of disconnection syndromes. *Brain*, 128, 2224-2239.

CHAPMAN, A. (2007). Seeing with Your Fingers: a transcranial magnetic stimulation investigation of Multimodal sensory Perception. *The Journal of Neuroscience,* 27, 4, 731-740.

CICCARELLI, O., CATANI, M., JOHANSEN-BERG, H., CLARK, C. et THOMPSON, A. (2008). Diffusion-based tractography in neurological disorders: concepts, applications, and future developments. *Lancet Neurology*, 7, 8, 715-727.

COLLAER, M. L., GEFFNER, M. E., KAUFMAN, F. R., BUCKINGHAM, B. et HINES, M. (2002). Cognitive and behavioral characteristics of Turner syndrome: exploring a role for ovarian hormones in female sexual differentiation*. Hormones and Behavior,* 41, 2, 139-155.

CONSTANTINIDIS, C. et WANG, X. J. (2004). A neural circuit basis for spatial working memory. *Neuroscientist*, 10, 230-238.

CONSTANTINO, J. N., YANG, D., GRAY, T. L., GROSS, M. M., ABBACCHI, A. M., SMITH, S. C., KOHN, C.E. et KUHL, P. K. (2007). Clarifying the associations between language and social development in autism: a study of non-native phoneme recognition. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37, 7, 1256-1263.

COOKE, T., JAKEL, F., WALLRAVEN, C. et BULTHOFF, H. (2007). Multimodal similarity and categorization of novel, three-dimensional objects. *Neuropsychologia*, 45, 3, 484-495.

CORNOLDI, C., MARCONI, F. et VECCHI, T. (2001). Visuospatial working memory in Turner's syndrome. *Brain and Cognition*, 46, 90-94.

COSTA, P. T. et McCRAE, R. R., ROLLAND, J.-P. (adaptation française). (1998). *Inventaire NEO PI-R*. Paris: ECPA.

CUTTER, W. J., DALY, E. M., ROBERTSON, D. M., CHITNIS, X. A., VAN AMELSVOORT, T. A., SIMMONS, A., NG, V. W., WILLIAMS, B. S., SHAW, P., CONWAY, G. S., SKUSE, D. H., COLLIER, D. A., CRAIG, M. et MURPHY, D. G. (2006). Influence of X chromosome and hormones on human brain development: a magnetic resonance imaging and proton resonance spectroscopy study of Turner syndrome. *Biological Psychiatry*, 59, 3, 273-283.

DAMASIO, A. R. (1989). Time-locked multi regional retroactivation: A systems-levels proposal for neural substrates of recall and recognition. *Cognition*, 33, 25-62.

D'ARCY, R. C., CONNOLLY, J. F., SERVICE, E., HAWCO, C. E. et HOULIHAN, M. E. (2004). Separating phonological and semantic processing in auditory sentence processing: A high resolution event-related brain potential study. *Human Brain Mapping*, 22, 1, 40-51.

DEHAENE, S. (1997). *La bosse des maths*. Paris: Odile Jacob.

DEHEANE, S., DEHEANE-LAMBERTZ, G. et COHEN, L. (1998). Abstract representation of number in the animal and human brain. *Nature Neuroscience*, 21, 355–361.

DEHAENE, S., SPELKE, E., PINEL, P., STANESCU, R. et TSVIKIN, S. (1999). Sources of mathematical thinking: behavioral and brain-imaging evidence. *Science*, 284, 970-974.

DELBEUCK, X., COLLETTE, F. et VAN DER LINDEN, M. (2007). Is Alzheimer's disease a disconnection syndrome? Evidence from a crossmodal audio-visual illusory experiment. *Neuropsychologia*, 45, 14, 3315-3323.

DELOCHE, G. et HANNEQUIN, D. (1997). *Test de dénomination orale d'images: DO 80*. Paris: ECPA.

DELORME, A. et FLUCKIGER, M. (2003). *Perception et réalité. Une introduction à la psychologie des perceptions*. Boucher-Ville: Gaëtan Morin Editeur.

DENCKLA, M. B. et RUDEL, R. G. (1974). Rapid « automatized » naming of picture objects, colors, letters and numbers by normal children. *Cortex*, 10, 2, 186-202.

DENCKLA, M. B. et RUDEL, R. G. (1976)[a]. Rapid « automatized » naming (R.A.N): dyslexia differentiated from other learning disabilities. *Neuropsychologia*, 14, 4, 471-479.

DENCKLA, M. B. et RUDEL, R. G. (1976)[b]. Naming of object-drawings by dyslexic and other learning disabled children. *Brain Language*, 3, 1, 1-15.

DHALAMA, M., ASSISI, C. G., JIRSA, V. K., STEINBERG, F. L. et KELSO, J. A. (2007). Multisensory integration for timing engages different brain networks. *NeuroImage*, 34, 2, 764-773.

DU BOIGUEHENEUC, F., LEVY, R., VOLLE, E., SEASSAU, M., DUFFAU, H., KINKINGNEHUN, S., SAMSON, Y., ZHANG, S. et DUBOIS, B. (2006). Functions of the left superior frontal gyrus in humans: a lesion study. *Brain*, 129, 3315-3328.

DUBOIS-MURAT, P., BERGER, B., PLAZA, M. (2005). Altération secondaire de certaines capacités langagières dans un cas de syndrome de Turner. *Glossa*, 94, 4-21.

DUBOIS-MURAT, P., COHEN, D., BOIBIEUX, M. et PLAZA, M. Le traitement intermodal visuel et verbal dans le Syndrome de Turner. A propos d'un cas. *A.N.A.E*, (sous presse).

DUCREUX, D., FILLARD, P., FACON,D., OZANNE, A., LEPEINTRE, J.-F., RENOUX, J., TADIE, M. et LASJAUNIAS, P. (2007). Diffusion tensor magnetic resonance imaging and fiber tracking in spinal cord lesions: current and future indications. *Neuroimaging Clinics of North America*, 17, 1, 137-147.

DUFFAU, H. (2007). Contribution of cortical and subcortical electrostimulation in brain glioma surgery: Methodological and functional considerations. *Neurophysiologie Clinique*, 37, 373-382.

DUFFAU, H. (2008)[a]. The anatomo-functional connectivity of language revisited. New insights provided by electrostimulation and tractography. *Neuropsychologia*, 46, 4, 927-934.

DUFFAU, H. (2008)[b]. Brain plasticity and tumors. *Advances and Technical Standards in Neurosurgery*, 33, 3-33.

DUFFAU, H., CAPELLE, L., DENVIL, D., GATIGNOL, P., SICHEZ, N., LOPEZ, M., SICHEZ, J.-P. et VAN EFFENTERRE, R. (2003)[a]. The role of dominant premotor cortex in language: a study using intraoperative functional mapping in awake patients. *NeuroImage*, 20, 4, 1903-1914.

DUFFAU, H., CAPELLE, L., SICHEZ, N., DENVIL, D., LOPES, M., SICHEZ, J.-P., BITAR, A. et FOHANNO, D. (2002). Intraoperative mapping of the subcortical language pathways using direct stimulations. An anatomo-functional study. *Brain*, 125, 199-214.

DUFFAU, H., GATIGNOL, P., DENVIL, D., LOPES, M. et CAPELLE, L. (2003)[b]. The articulary loop: study of the subcortical connectivity by electrostimulation. *Neuroreport*, 14, 15, 2005-2008.

DUFFAU, H., GATIGNOL, P., MANDONNET, E., PERUZZI, P., TZOURIO-MAZOYER, N. et CAPELLE, L. (2005). New insights into the anatomo-functional connectivity of the semantic system: a study using cortico-subcortical electrostimulations. *Brain*, 128, 797-810.

DUFFAU, H., LEROY, M. et GATIGNOL, P. (2008). Cortico-subcortical organization of language networks in the right hemisphere: An electrostimulation study in left-handers. *Neuropsychologia*, (sous presse).

DUFFAU, H., TAILLANDIER, L., GATIGNOL, P. et CAPELLE, L. (2006). The insular lobe and brain plasticity: Lessons from tumor surgery. *Clinical Neurology Neurosurgery*, 108, 6, 543-548.

EKMAN, P. (1993). Facial Expression and Emotion. *American Psychologist*, 48, 4, 384-392.

EKMAN, P. (1999). Basic emotions. In T. Dalgleish et M. J. Power (Eds.). *Handbook of Cognition & Emotion* (pp. 301–320). New York: John Wiley.

EKMAN, P. et FRIESEN, W. V. (1976). Measuring facial movement. *Journal of Nonverbal Behavior*, 1, 1, 56-75.

EKMAN, P. et FRIESEN, W. V. (1978). *Facial action coding system: A technique for the measurement of facial movement.* Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press.

EKMAN, P., FRIESEN, W. V., O'SULLIVAN, M., CHAN, A., DIACOYANNI-TARLATZIS, I., HEIDER, K., KRAUSE, R., LECOMPTE, W. A., PITCAIRN, T., RICCI-BITTI, P. E. (1987). Universals and cultural differences in the judgements of facial expressions of emotion. *Journal of Personality and Social Psychology*, 53, 4, 712-717.

ERGUR, A. T, OCAL, G., BERBEROGLU, M., TEKIN, M., KILIC, B. G., AYCAN, Z., KUTLU, A., ADIYAMAN, P., SIKLAR, Z., AKAR, N., SAHIN, A. et AKCAYOZ, D. (2008). Paternal X could relate arithmetical function: study of cognitive function and parental origin of X chromosome in Turner syndrome. *Pediatrics International*, 50, 2, 172-174.

FALCHIER, A., CLAVAGNIER, S., BARONE, P. et KENNEDY, H. (2002). Anatomical evidence of multimodal integration in primate striate cortex. *The Journal of Neuroscience*, 22, 5749-5759.

FATTORUSSO, V. et RITTER, O. (1994). 13ème édition. *VADEMECUM CLINIQUE : du diagnostic au traitement* (p. 1197). Paris : Masson.

FEINGOLD, J., FELLOUS, M., SOLIGNAC, M. (1998). *Principes de génétique humaine*. Paris: Hermann.

FEINGOLD, J. (1993). *La génétique médicale*. Paris : PUF (Collection « Que sais-je »).

FELDMEYER, J.-J. (2002). *Cerveau et pensée. La conquête des neurosciences*. Genève: Georg Editeur.

FISCHER, J.-P. (1992). *Apprentissages numériques : la distinction procédural/déclaratif*. Nancy : Presses Universitaires de Nancy.

FLETCHER, P. C. et HENSON, R. N. A. (2001). Frontal lobes and human memory: Insights from functional neuroimaging. *Brain*, 124, 163-176.

FORD, C., JONES, K. W., POLANI, P. E., ALMEIDA De, J. C. et BRIGGS, J. H. (1959). A sex chromosomal anomaly in a case of gonadal dysgenesis. *Lancet*, 2, 711-713.

FORT, A., DELPUECH, C., PERNIER, J. et GIARD, M.-H. (2002). Dynamics of cortico-subcortical cross-modal operations involved in audio-visual object detection in humans. *Cerebral Cortex*, 12, 10, 1031-1039.

FRIAS, J. L. et DAVENPORT, M. L. (2003). Health supervision for children with Turner syndrome. *Pediatrics*, 111, 692-702.

GALABURDA, A. M. et EIDELBERG, D. (1982). Symmetry and asymmetry in the posterior thalamus. II. Thalamic lesions in a case of developmental dyslexia. *Archive of Neurology,* 39, 6, 333-336.

GALABURDA, A. M. et KEMPER, T. L. (1979). Cytoarchitectonic abnormalities in developmental dyslexia: a case study. *Annals of Neurology*, 6, 2, 94-100.

GALABURDA, A. M., SANIDES, F. et GESCHWIND, N. (1978). Human brain cytoarchitectonic left-right asymmetries in the temporal speech region. *Archives of Neurology,* 35, 812-817.

GALLACE, A., TAN, H. Z. et SPENCE, C. (2007). Multisensory judgments for visual and tactile stimuli. *Perception and Psychophysics*, 69, 4, 487-501.

GANOU, M. et GROUIOS, G. (2008). Cerebral laterality in Turner syndrome: a critical review of the litterature. *Child Neurospychology*, 14, 135-147.

GAWRON, W., WIKIERA, B., ROSTKOWSKA-NADOLSKA, B., ORENDORZ-FRACZKOWSKA, K. et NOCZYNSKA, A.(2008). Evaluation of hearing organ in patients with Turner syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 72, 5, 575-579.

GELMAN, R. et GALLISTEL, C. R. (1978). *The child's understanding of number*. Cambridge Mass: Harvard University Press.

GENTAZ, E. et HATWELL, Y. (2000). Le traitement haptique des propriétés spatiales et des propriétés matérielles des objets. In Y. Hatwell, A. Streri et E. Gentaz (Eds.). *Toucher pour connaître. Psychologie cognitive de la perception tactile manuelle* (pp. 128-162). Paris : Presses Universitaires de France.

GESCHWIND, N. et LEWITSKY, W. (1968). Human brain: left-right asymetries in temporal speech region. *Science*, 161, 837, 186-187.

GHAËM, O., MELLET, E., CRIVELLO, F., TZOURIO, N., MAZOYER, B., BERTHOZ, A. et DENIS, M. (1997). Mental navigation along memorized routes activates the hippocampus, precuneus and insula. *Neuroreport*, 8, 3, 739-744.

GHAZANFAR, A. A. et SCHROEDER, C. E. (2006). Is neocortex essentially multisensory? *Trends in Cognitive Science*, 10, 278-285.

GIL, R. (2000). 2ème édition. *Neuropsychologie*. Paris: Masson.

GIMENEZ Y RIBOTTA, M. et PRIVAT, A. (2000). Vieillissement du tissu nerveux, une plasticité intacte ? *Le concours médical*, 122-141, 2922-2924.

GLABUS, M. F., HORWITZ, B., HOLT, J. L., KOHN, P. D., GERTON, B. K. et GALLICOTT, J. H. (2003). Interindividual differences in functional interactions among prefrontal, parietal and parahippocampal regions during working memory. *Cerebral Cortex,* 13, 1352-1361.

GLASCHER, J. et ADOLPHS, R. (2003). Processing of the arousal of subliminal and supraliminal emotional stimuli by the human amygdala. *The Journal of Neuroscience*, 23, 10274-10282.

GOOD, C. D., LAWRENCE, K., SIMON THOMAS, N., PRICE, C. J., ASHBURNER, J., FRISTON, K. J., FRACKOWIAK, R., ORELAND, L. et SKUSE, D. H. (2003). Dosage-sensitive X-linked locus influences the development of amygdala and orbitofrontal cortex, and fear recognition in humans. *Brain,* 126, 11, 2431-2446.

GORDON-SALANT, S. (2005). Hearing loss and aging: new research findings and clinical implications. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, 42, 9-24.

GUEGUIN, N. (1997). *Manuel de statistique pour psychologues.* Paris: Dunod.

HABERECHT, M. F., MENON, V., WARSOFSKY, I. S., WHITE, C. D., DYER-FRIEDMAN, J., GLOVER, G. H., NEELY, E. K. et REISS, A. L. (2001). Functional neuroanatomy of visuo-spatial working memory in Turner syndrome. *Human Brain Mapping*, 14, 2, 96-107.

HAMELIN, C. E., ANGLIN, G., QUIGLEY, C. A. et DEAL, C. L. (2006). Genomic imprinting in Turner syndrome: Effects on response to growth hormone and on risk of sensorineural hearing loss. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 91, 8, 3002-3010.

HART, S. J., DAVENPORT, M. L., HOOPER, S. R. et BELGER, A. (2006). Visuospatial executive function in Turner syndrome: functional MRI and neurocognitive findings. *Brain*, 129, 1125-1136.

HATWELL, Y. (1998). Perception et cognition : les incidences cognitives étudiés de la cécité précoce. In C. Meljac, R. Voyazopoulos et Y. Hatwell (Eds.). *Piaget après Piaget. Evolution des modèles, richesse et pratiques* (pp.243-257). Grenoble : La pensée Sauvage.

HATWELL, Y. (2000). Les coordinations intermodales visuo-tactiles chez l'enfant et l'adultes. In Y. Hatwell, A. Streri et E. Gentaz (Eds.). *Toucher pour connaître. Psychologie cognitive de la perception tactile manuelle* (pp. 211-224). Paris: Presses Universitaires de France.

HAXBY, J. V., PETIT, L., UNGERLEIDER, L. G. et CORTNEY, S. M. (2000). Distinguishing the functional roles of multiple regions in distributed neural systems for visual working memory. *NeuroImage*, 11, 380-391.

HENN, W. et ZANG, K. D. (1997). Mosaicism in Turner's syndrome. *Nature*, 390, 569, scientific correspondence.

HEPWORTH, S. L. et ROVET, J. F. (2000). Visual integration difficulties in a 9-year-old girl with Turner syndrome: Parallel verbal disabilities? *Child Neuropsychology*, 6, 4, 262-273.

HERMOYE, L., SAINT-MARTIN, C., COSNARD, G., LEE, S. K., KIM, J., NASSOGNE, M. C., MENTEN, R., CLAPUYT, P., DONOHUE, P. K., HUA, K., WAKANA, S., JIANG, H., VAN ZIJL, P. C. et MORI, S. (2006). Pediatric diffusion tensor imaging: normal database and observation of the white matter maturation in early childhood. *NeuroImage*, 29, 2, 493-504.

HINTZMAN, D. L. (1986). "Schema abstraction" in a multiple trace memory model. *Psychological Review*, 93, 411-428.

HOLZAPFEL, M., BARNEA-GORALY, N., ECKERT, M. A, KESLER, S. R. et REISS, A. L. (2006). Selective alterations of white matter associated with visuospatial and sensorimotor dysfunction in Turner syndrome. *The Journal of Neuroscience,* 26, 26, 7007-7013.

HUMPHREYS, G. et RIDDOCH, J. (1987). *Visual object processing. A cognitive Neuropsychological approach*. London: Lawrence Erlbaum Associates, Publishers.

HUTEAU, M. et LAUTREY, J. (1997). *Les tests d'intelligence.* Paris: Editions La Découverte.

IMADA, T., ZHANG, Y., CHEOUR, M., TAULU, S., AHONEN, A. et KUHL, P. (2006). Infant speech perception activates Broca's area: a developmental magnetoencephalography study. *Neuroreport*, 17, 10, 957-962.

INOZEMTSEVA, O., MATUTE, E., ZARABOSO, D. et RAMIREZ-DUENAS, L. (2002). Syntactic processing in Turner's syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17, 9, 668-672.

ISHAI, A., SCHMIDT, C. F. et BOESIGER, P. (2005). Face perception is mediated by distributed cortical network. *Brain Research Bulletin*, 67, 1-2, 87-93.

ISHAI, A. et YAGO, E. (2006). Recognition memory of newly learned faces. *Brain Research Bulletin*, 71, 1-3, 167-173.

JOHNSON, R. Jr., ROHRBAUGH, J. W. et ROSS, J. L. (1993). Altered brain development in Turner's syndrome: an event-related potential study. *Neurology*, 43, 4, 801-808.

JOLY, J. et BOUJARD, D. (1993). *Manuel de biologie pour psychologues*. Paris: Dunod.

JOYCE, C. A., TONG, M. H. et COTTREL, G. W. (2008). Why is the Fusiform Face Area recruited for novel categories of expertise ?: A neurocomputational investigation. *Brain Research*, 1202, 14-24.

JUBAULT, T., ODY, C. et KOECHLIN, E. (2007). Serial organization of human behavior in the inferior parietal cortex. *The Journal of Neuroscience,* 27, 41, 11028-11036.

JURASKA, J. M. (1991). Sex differences in “cognitive” regions of the rat brain. *Psychoneuroendocrinology*, 16, 1-3, 105-109.

KESLER, S. R., BLASEY, C. M., BROWN, W. E., YANKOWITZ, J., ZENG, S. M., BENDER, B. G et REISS, A. L. (2003). Effects of X-Monosomy and X-Linked Imprinting on Superior Temporal Gyrus Morphology in Turner Syndrome. *Biological Psychiatry*, 54, 636-646.

KESLER, S. R., GARETT, A., BENDER, B., YANKOWITZ, J., ZENG, S. M. et REISS, A. L. (2004)[a] . Amygdala and hippocampal volumes in Turner sundrome : a high-resolution MRI study of X-monosomy. *Neuropsychologia*, 42, 14, 1971-1978.

KESLER, S. R., HABERECHT, M. F, MENON, V., WARSOFSKY, I. S., DYER-FRIEDMAN, J., NEELY, E. K. et REISS, A. L (2004)[b]. Functional neuroanatomy of spatial orientation processing in Turner syndrome. *Cerebral Cortex*, 14, 2, 174-180.

KESLER, S. R., MENON, V. et REISS, A. L. (2006). Neurofunctional differences associated with arithmetic processing in Turner syndrome. *Cerebral Cortex*, 16, 6, 849-856.

KIRK, J. W., MAZZOCCO, M. M. et KOVER, S. T. (2005). Assessing executive dysfunction in girls with fragile X or Turner syndrome using the Contingency Naming test (CNT). *Developmental Neuropsychology*, 28, 3, 755-777.

KOCHI, C., LONGUI, C. A., LEMOS-MARINI, S. H., GUERRA-JUNIOR, G., MELO, M. B., CALLIARI L. E. et MONTE, O. (2007). The influence of parental origin of X chromosome genes on the stature of patients with 45 X Turner syndrome. *Genetics and Molecular Research*, 6, 1, 1-7.

KHUL, P. K. (2007). Is speech learning 'gated' by the social brain? *Developmental Science,* 10, 1, 110-20.

KUHL, P. K., CONBOY, B. T., COFFEY-CORINA, S, PADDEN, D., RIVERA-GAXIOLA M. et NELSON, T. (2008). Phonetic learning as a pathway to language: new data and native language magnet theory expanded (NLM-e). *Philosophical transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological sciences,* 363, 1493, 979-1000.

KUHL, P. K. et MELTZOFF, A. N. (1984). The intermodal representation of speech in infants. *Infant, Behavior and Development,* 7, 361-381.

KUHL, P. K., STEVENS, E., HAYASHI, A., DEGUSHI, T., KIRITANI, S. et IVERSON, P. (2006). Infants show a facilitation effect for native language phonetic perception between 6 and 12 months. *Developmental Science,* 9, 2, 13-21.

KUHL P. et RIVERA-GAXIOLA, M. (2008). Neural substrates of language acquisition. *Annual Review of Neuroscience,* 31, 511-534.

LACEY, S., PETERS, A. et SATHIAN, K. (2007). Cross-Modal Object recognition Is Viewpoint-Independant. *PLos ONE*, 2, 9, 1-6.

LACHLAN, K. L., YOUINGS, S., COSTA, T et JACOBS, P. A. (2006). A clinical and molecular study of 26 females with Xp deletions with special emphasis on inherited deletions. *Human Genetics*, 118, 640-651.
LAFARGUE, G. et DUFFAU, H. (2008). Awareness of intending to act following parietal cortex resection. *Neuropsychologia*, 46, 11, 2662-2667.

LAGROU, K., FROIDECOEUR, C., VERLINDE, F., CRAEN, M., SCHAPPER DE, J., FRANCOIS, I. et MASSA, G. (2006). Psychosocial functioning, self-perception and body image and their auxologic correlates in growth hormone and oestrogen-treated young adult women with Turner syndrome. *Hormone Research*, 66, 6, 277-284.

LAGROU, K., XHROUET-HEINRICHS, D., HEINRICHS, C., CRAEN, M., CHANOINE, J.-P., MALVAUX P. et BOURGUIGNON, J.-P. (1998). Age-related perception of stature, acceptance of therapy, and psychosocial functioning in human growth hormone-treated girls with Turner's syndrome. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 83, 5, 1494-1501.

LAHOOD, B. J. et BACON, G. E. (1985). Cognitive abilities of adolescent Turner's syndrome patients. *Journal of Adolescent Health Care*, 6, 5, 358-364.

LAMBERT, S., SAMPAIO, E., SCHEIBER, C. et MAUSS, Y. (2002). Neural substrates of animal mental imagery: calcarine sulcus and dorsal pathway involvement – an fMRI study. *Brain research*, 924, 176-83.

LASKER, A. G., MAZZOCCO, M. M. et ZEE, D. S. (2007). Ocular motor indicators of executive dysfunction in fragile X and Turner syndromes. *Brain and Cognition*, 63, 203-220.

LAURIENTI, P. J., BURDETTE, J. H., WALLACE, M. T., YEN, Y. F., FIELDS, A. S. et STEIN, B. (2002). Deactivation of sensory-specific cortex by cross-modal stimuli. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 14, 3, 420-429.

LAWRENCE, K., KUNTSI, J., COLEMAN, M., CAMPELL, R., et SKUSE, D. (2003). Face and emotion recognition deficits in Turner syndrome: a possible role for X-linked genes in amygdalia development. *Neuropsychology*, 17, 1, 39-49.

LE BIHAN, D., MANGIN, J.-F., POUPON, C., CLARK, C. A., PAPPATA, S., MOLKO, N. et CHABRIAT, H. (2001). Diffusion tensor imaging: concepts and application. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, 13, 4, 534-546.

LEIGH, R. J. et KENNARD, C. (2004). Using saccades as research tool in the clinical neuroscience. *Brain*, 127, 460-477.

LEPPIG, K. A., SYBERT, V. P., ROSS, J. L., CUNNIFF, C., TREJO, T., RASKIND, W. H. et DISTECHE, C. M. (2004). Phenotype and X inactivation in 45,X/46,X,r(X) cases. *American Journal of Medical Genetics, Part A*, 128 A, 3, 276-284.

LESNIAK-KARPIAK, K., MAZZOCO, M. M. et ROSS, J. L. (2003). Behavioral assessment of social anxiety in females with Turner or fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33, 1, 55-67.

LEWANDOWSKI, L., COSTENBADER, V. et RICHMAN, R. (1985). Neuropsychological aspects of Turner syndrome. *International Journal of Neuropsychology,* 1, 144-147.

LEZAK, M. (1997). L'évaluation neuropsychologique. In M. I. Botez (Ed.), *Neuropsychologie clinique et neurologie du comportement* (pp. 69-88). Paris: Masson (Les Presses de l'Université de Montréal).

LHOTE, M. et STRERI, A. (2003). La mémoire haptique de la forme des objets chez le bébé de 4 mois. *Année Psychologique,* 103, 1, 33-50.

LIU, H. M., TSAO, F. M. et KUHL, P. K. (2007). Acoustic analysis of lexical tone in Mandarin infant-directed speech. *Developmental Psychology*, 43, 4, 912-917.

LOCKE, J. (1689). 1ère publication. *An essay concerning human understanding*. (P. Coste, Trans.). New York: Anchor Books.

LOESCH, D. Z, BUI, Q. M., KELSO, W., HUGGINS, R. M., SLATER, H., WARNE, G., BERGMAN, P., RODDA, C., MITCHELL, R. J. et PRIOR, M. (2005). Effect of Turner's syndrome and X-linked imprinting on cognitive status: analysis based on pedigree data. *Brain & Development*, 27, 494-503.

LOOSE, R., KAUFMANN, C., TUCHA, O., AUER D. P. et LANGE, K. W. (2006). Neural networks of response shifting: influence of task speed and stimulus material. *Brain Research*, 1090, 1, 146-155.

LURIA, A. R. (1978). *Les fonctions corticales supérieures de l'homme*. Paris : P.U.F.

LUSSIER, F. et FLESSAS, J. (2001). *Neuropsychologie de l'enfant : troubles développementaux et de l'apprentissage*. Paris: Dunod.

MACALUSO, E. (2006). Multisensory processing in sensory-specific cortical areas. *The Neuroscientist*, 12, 4, 327-338.

MACALUSO, E. et DRIVER, J. (2001). Spatial attention and crossmodal interactions between vision and touch. *Neuropsychologia*, 39, 1304-1316.

MACALUSO, E. et DRIVER, J. (2005). Multisensory spatial interactions: a window onto functional integration in the human brain. *Trends in Neuroscience,* 28, 5, 264-271.

MACALUSO, E., FRITH, C.D. et DRIVER, J. (2000). Modulation of human visual cortex by crossmodal spatial attention. *Science*, 289, 1206-1208.

MACALUSO, E., GEORGE, N., DOLAN, R., SPENCE, C. et DRIVER, J. (2004). Spatial and temporal factors during processing of audiovisual speech: a Pet Study. *NeuroImage*, 21, 2, 725-732.

MAJERUS, S., BASTIN, C., PONCELET, M., VAN DER LINDEN, M. SALMON, E., COLETTE, F. et MAQUET, P. (2007). Short-term memory and the left intraparietal sulcus : focus of attention ? Further evidence from a face short-term memory paradigm. *NeuroImage*, 35, 1, 353-367.

MAKIN, T. R., HOLMES, N. P. et ZOHARY, E. (2007). Is that Near My Hand? Multisensory representation of peripersonal space in human intraparietal sulcus. *The Journal of Neuroscience*, 27, 4, 731-740.

MALECKA-TENDERA, E. et HOCHBERG, Z. (2007). Clinical significance of the parental origin of the X chromosome in Turner syndrome. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 92, 3, 846-852.

MANDONNET, E., NOUET, A., GATIGNOL, P., CAPELLE, L. et DUFFAU, H. (2007). Does the left inferior fasciculus play a role in language ? A brain stimulation study. *Brain*, 130, 623-629.

MANLY, T., ROBERTSON, I. H., ANDERSON, V. et NIMMO-SMITH, I. (2006). *TEA-Ch: Test de l'Attention Chez l'enfant*. Paris: ECPA.

MAO, W. et WANG, Y. (2008). The active inhibition for the processing of visual irrelevant conflict information. *International Journal of Psychophysiology*, 67, 1, 47-53.

MARRELEC, G., BELLEC, P., KRAINIK, A., DUFFAU, H., PELEGRINI-ISSAC, M., LEHERICY, S., BENALI, H. et DOYON, J. (2008). Regions, systems, and the brain: hierarchical measures of functional integration in fMRI. *Medical Image Analysis*, 12, 4, 484-496.

MAZEAU, M. (1995). *Déficits visuo-spatiaux et dyspraxies de l'enfant : du trouble à la rééducation*. Paris: Masson.

MAZEAU, M. (1999). 2ème édition. *Dysphasies, troubles mnésiques, syndrome frontal chez l'enfant* : du trouble à la rééducation. Paris : Masson.

MAZEAU, M. (2003). *Conduite du bilan neuropsychologique chez l'enfant*. Paris: Masson.

MAZZOCCO, M. M. (1998). A process approach to describing mathematics difficulties in girls with Turner syndrome. *Pediatrics*, 102, 2, 492-496.

MAZZOCCO, M. M. et KOVER, S. T. (2007). A longitudinal assessment of executive function skills and their association with math performance. *Child Neurology*, 13, 18-45.

MAZZOCCO, M. M. et McCLOSKEY, M. (2005). Maths performance in girls with fragile X or Turner syndrome. In J. Campbell (Ed.), *Handbook of mathematical cognition* (pp. 269-297). New York: Psychology Press.

MAZZOCCO, M. M., SINGH BHATIA, N. et LESNIAK-KARPIAK, K. (2006)[a]. Visuospatial skills and their association with math performance in girls with fragile X or Turner syndrome. *Child Neuropsychology*, 12, 2, 87-110.

MAZZOCCO, M. M., THOMPSON, L., SUDHALTER, V., BELSER, R. C. et LESNIAK-KARPIAK, K. (2006)[b]. Language use in females with fragile X or Turner syndrome during brief initial social interactions. *Journal of Developmental Behavioral Pediatrics,* 27, 4, 319-328.

MAZZOLA, F., SEIGAL, A., MacASKILL, A., CORDEN, B., LAWRENCE, K. et SKUSE, D. H. (2006). Eye tracking and fear recognition deficits in Turner syndrome. *Social Neuroscience,* 1, 3-4, 259-269.

McCAULEY, E., FEUILLAN, P., KUSHNER, H. et ROSS, J. L. (2001). Psychosocial development in adolescents with Turner syndrome. *Journal of Developmental Behavioral Pediatrics*, 22, 360-365.

MERABET, L. B., SWISHER, J. D., McMAINS, S. A., HALKO, M. A., AMEDI, A., PASCUAL-LEONE, A. et SOMERS, D. C. (2007). Combined activation and deactivation of visual cortex during tactile sensory processing. *Journal of Neurophysiology*, 97, 1633-1641.

MERLLIE D. (1990). La construction statistique. In P. Champagne, R. Renoir, D. Merllié et L. Pinto. *Initiation à la pratique sociologique*. Paris: Dunod.

MESSINA, M.F., ZIRILLI, G., CIVA, R., RULLI, I., SALZANO, G., AVERSA T. et VALENZISE, M. (2007). Neurocognitive profile in Turner's syndrome is not affected by growth impairment. *The Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, 20, 6, 677-84.

MILLER, G. A. (1956). The magical number seven, plus or minus two: some limits on our capacity for processing information. *Psychological Review*, 63, 81-97.

MIOTTO, E. C., BULLOCK, P., POLKEY, C. E., MORRIS, R. G. (1996). Spatial working memory and strategy formation in patients with frontal lobe excisions. *Cortex,* 32, 613-630.

MOLHOLM, S., RITTER, W., JAVITT, D. C. et FOXE, J. J. (2004). Multisensory visual-auditory object recognition in humans: a high density electrical mapping study. *Cerebral Cortex*, 14, 4, 452-465.

MOLHOLM, S., SEHATPOUR, P., MEHTA, A. D., SHPANER, M., GOMEZ-RAMIREZ, M., ORTIGUE, S., DYKE, J. P., SCHWARTZ, T. H. et FOXE, J. J. (2006). Audio-visual multisensory integration in superior parietal lobule revealed by human intracranial recordings. *Journal of Neurophysiology*, 96, 2, 721-729.

MOLKO, N., CACHIA, A., RIVIERE, D., MANGIN, J., BRUANDET, M., LE BIHAN, D., COHEN, L. et DEHAENE, S. (2003). Functional and structural alterations of the intraparietal sulcus in a developmental dyscalculia of genetic origin. *Neuron*, 40, 4, 847-858.

MOLKO, N., CACHIA, A., RIVIERE, D., MANGIN, J., BRUANDET, M., LE BIHAN, D., COHEN, L. et DEHAENE, S. (2004). Brain anatomy in Turner syndrome: evidence for impaired social and spatial-numerical networks. *Cerebral Cortex*, 14, 8, 840-850.

MONEY, J. (1973). Turner's syndrome and parietal lobe functions. *Cortex*, 9, 4, 387-393.

MONEY, J. (1993). Specific neuro-cognitive impairments associated with Turner (45,X) and Klinefelter (47,XXY) syndromes: a review. *Social Biology*, 40, 1-2, 147-151.

MONEY, J. et ALEXANDER, D. (1966). Turner's syndrome : Further demonstration of the presence of specific cognitional deficiencies. *Journal of Medical Genetics*, 3, 47-48.

MORIMOTO, N., TANAKA, T., TAIJI, H., HORIWAKA, R., NAIKI, Y., MORIMOTO, Y. et KAWASHIRO, N. (2006). Hearing loss in Turner syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 149, 5, 697-701.

MURPHY, D. G., ALLEN, G., HAXBY, J. V., LARGAY, K. A., DALY, E., WHITE, B. J., POWELL, C. M. et SCHAPIRO, M. B. (1994). The effects of sex steroids, and the X chromosome, on female brain function: a study of the neuropsychology of adult Turner syndrome. *Neuropsychologia,* 32, 11, 1309-1323.

MURPHY, D. G., DeCARLI, C., DALY, E., HAXBY, J. V., ALLEN, G., WHITE, B. J., McINTOSH, A. R., POWELL, C. M., HORWOTZ, B., RAPOPORT, S. I. *et al.* (1993). X-chromosome effects on female brain: a magnetic resonance imaging study of Turner's syndrome. *Lancet*, 342, 1197-11200.

MURPHY, D. G., MENTIS, M. J., PIETRINI, P., GRADY, C., DALY, E., HAXBY, J. V., De La GRANJA, M., ALLEN, G., LARGAY, K., WHITE, B. J., POWELL, C. M., HORWITZ, B., RAPOPORT, S. I. et SCHAPIRO, M. B. (1997). A PET study of Turner's syndrome: effects of sex steroids and the X chromosome on brain. *Biological Psychiatry*, 41, 3, 285-98.

MURPHY, M. M. et MAZZOCCO, M. M. (2008). Mathematics learning disabilities in girls with fragile X or Turner syndrome during late elementary school. *Journal of Learning Disabilities*, 41, 29-45.

MURPHY, M. M., MAZZOCCO, M. M., GERNER, G. et HENRY A. E. (2006). Mathematics learning disability in girls with Turner syndrome or fragile X syndrome. *Brain and Cognition*, 61, 195-210.

NEBEL, K., WIESE, H., STUDE, P., De GREIFF, A., DIENER, H. C. et KEIDEL, M. (2005). On the neural basis of focused and divided attention. *Brain Research, Cognitive Brain Research*, 25, 3, 760-776.

NELSON, C. A., MONK, C. S., LIN, J., CARVER, L. J., THOMAS, K. M. et TRUWIT, C. L. (2000). Functional neuroanatomy of spatial working memory with children. *Developmental Psychology,* 36, 109-116.

NETLEY, C. et ROVET, J. (1983). Atypical hemisphere lateralisation in Turner's syndrome. *Cortex*, 18, 377-384.

NEWELL, F. N., WOODS, A. T., MERNAGH, M. et BULTHOFF, H. H. (2005). Visual, haptic and crossmodal recognition o scenes. *Experimental Brain Research*, 161, 233-242.

NIJHUIS-VAN DER SANDEN, M. W. G., ELING, P. A. et OTTEN, B. J. (2003). A Review of neuropsychological and motor studies in Turner Syndrome. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 27, 4, 329-338.

NIJHUIS-VAN DER SANDEN, R. W., SMITS-ENGELMAN, B. C. et ELING P. A. (2000). Motor performance in girls with Turner syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 42, 10, 685-690.

NUCARO, A. L., MELIS, P., CASINI, M. R., ROSSINO, R., CAU, M., MELIS, M. A. et LOCHE, S. (2008). Turner syndrome mosaicism: an unusual case with de novo large dicentric marker chromosome: mos 45,X/46,X, ter rea(X;X)(p22.3;p22.3). *Journal Applied Genetics*, 49, 3, 301-303.

NYBERG, L., MARKLUND P, PERSSON J, CABEZA R, FORKSTAM C, PETERSSON K. M. et INGVAR, M. (2003). Common prefrontal activations during working memory episodic memory and semantic memory. *Neuropsychologia*, 41, 371-377.

OPPENHEIM, C., DUCREUX, D., RODRIGO, S., HODEL, J., TOURDIAS, T., CHARBONNEAU, F., PIERREFITTE, S. et MEDER, J.-F. (2007). Imagerie en tenseur de diffusion et tractographie de l'encéphale et de la moelle. *Journal de Radiologie*, 88, 510-520

OSTBERG, J. E., BECKMAM, A., CADGE, B. et CONWAY, G. S. (2004). Oestrogen deficiency and growth hormone treatment in childhood are associated with hearing in adults with Turner syndrome. *Hormone Research*, 62, 4, 182-186.

OWEN, A. M., STERN, C. E., LOOK, R. B., TRACEY, I., ROSEN, B. R., PETRIDES, M. (1998). Functional organization of spatial and nonspatial working memory processing within the human lateral frontal cortex. *Proceedings of the National Academic of Science of the United States of America*, 95, 7721-7726.

PASCUAL-LEONE, J. (1970). A Mathematical Model for the Transition rule in Piaget's Development Stages. *Acta Psychologia*, 33, 302-345.

PASCUAL-LEONE, J. (1984). Attention, Dialectic, and Mental Effort: Toward an Organismic Theory of Life Stages. In M.L. Commons, F.A. Richards, C. Armonds (Eds). *Beyond Formal Operation* (pp.182-215). New York: Plenum.

PASCUAL-LEONE, A., WALSH, V. et ROTHWELL, J. (2000). Transcranial magnetic stimulation in cognitive neuroscience – virtual lesion, chronometry, and functional connectivity. *Current Opinion in Neurobiology*, 10, 232-237.

PATTERSON, K. et SHEWELL, C. (1987). Speak and spell: dissociations and word-class effects. In M. Coltheart, G. Sartori, et R. Job (Eds.). *The cognitive neuropsychology of language* (pp. 273-295). Hove, UK: Lawrence Erlbaum Associates.

PENNINGTON, B. F., HEATON, R. K., KARZMARK, P., PENDLETON, M. G., LEHMAN, R. et SHUCARD, D. W. (1985). The neuropsychological phenotype in Turner syndrome. *Cortex*, 21, 3, 391-404.

PESENTI, M. et SERON, X. (Eds.). (2000). *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres*. Marseille: Solal.

PHILLIPS, M. L., WILLIAMS, L. M., HEINING, M., HERBA, C. M., RUSSELL, T., ANDREW, C., BULLMORE, E. T., BRAMMER M. J., WILLIAMS, S. C., MORGAN, M., YOUNG, A. W. et Gray, J. A. (2004). Differential neural responses to overt and covert presentations of facial expressions of fear and disgust. *NeuroImage*, 21, 4, 1484-1496.

PHILLIPS, M. L., YOUNG, A. W., SENIOR, C., BRAMMER, M., ANDREW, C., CALDER, A. J., BULLMORE, E. T., PERETT, D. I., ROWLAND, D., WILLIAMS, S. C., GRAY, J. A. et DAVID, A. S. (1997). A specific neural substrate for perceiving facial expressions of disgust. *Nature*, 389, 495-498.

PIAGET, J. et SZEMINSKA, A. (1972). 2ème édition. *La genèse du nombre chez l'enfant*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé.

PICHORA-FULLER, M. K. et SOUZA, P. E. (2003). Effects of aging on auditory processing of speech. *International Journal of Audiology*, 42, 2511-2516.

PLAZA, M. (2001). Présentation d'une batterie neuropsychologique pour enfants en cours d'étalonnage et de validation en France : la « NEPSY ». *A.N.A.E.*, 13, 64, 173-175.

PLAZA, M. (2002). Neuropsychologie et neuropsychologues : une discipline en mal de frontières ; le neuropsychologue : une profession en attente de statut. *A.N.A.E.*, 14, 69, 230-233.

PLAZA, M. (2003). Aspects scientifiques et cliniques. In G. Dansette et M. Plaza (Eds.). *Dyslexie* (pp. 89-236). Paris: Editions Josette Lyon.

PLAZA, M. (2008). Troubles de la parole, de la communication et du langage dans les épilepsies et Syndrome de Landau-Kleffner. In I. Jambaqué (Ed.). *Epilepsies de l'enfant, troubles cognitifs et du développement socio-émotionnel* (pp.37-66). Marseille: Solal.

PLAZA, M., GATIGNOL, P., COHEN, H., BERGER, B. et DUFFAU, H. (2008). A discrete area within the left dorsolateral prefrontal cortex involved in visual-verbal incongruence judgment. *Cerebral Cortex*, 18, 6, 1253-1259.

PLAZA, M., RIGOARD, M-T., CHEVRIE-MULLER, C., COHEN, H. et PICARD, A. (2001). Short term memory impairment and unilateral dichotic listening extinction in a Child with Landau-Kleffner Syndrome: Auditory or phonological disorder? *Brain and Cognition*, 46, 1-2, 235-240.

PLAZA, M. et ROBERT, A.-M. (2005). *DRA, test de dénomination rapide enfants*. Chateauroux: Adeprio diffusion.

PLAZA, M. et ROBERT, A.-M. (2006). *DRA, test de dénomination rapide adultes*. Chateauroux: Adeprio diffusion.

PLOMIN, R., DEFRIES, J. et RUTTER, M. (1998). *Des gènes au comportement. Introduction à la génétique comportementale.* Paris, Bruxelles : DeBoeck-Université.

PONSOT, G., ARTHUIS, M. et DULAC, O. (1998). 2ème édition. *Neurologie pédiatrique*. Paris: Flammarion.

POSTLE, B. R., STERN, C. E., ROSEN, B. R. et CORKIN, S. (2000). An fMRI investigation of cortical contributions to spatial and non spatial visual working memory. *NeuroImage*, 11, 409-423.

POWELL, H. W., PARKER, G. J., ALEXANDER, D. C., SYMMS, M. R., BOULBY, P. A., WHEELER-KINGSHOTT, C. A., BARKER, G. J., NOPPENEY, U., KOEPP, M. J. et DUNCAN, J. S. (2006). Hemispheric asymmetries in language-related pathways: a combined functional MRI and tractography study. *NeuroImage*, 32, 1, 388-399.

PURPURA, D. (1974). Dendritic spine « dysgenesis and mental retardation ». *Science*, 20, 1126-1128.

RAE, C., JOY, P., HARASTY, J., KEMP, A., KUAN, S., CHRISTODOULOU, J., COWELL, C. T. et COLTHEART, M. (2004). Enlarged temporal lobes in Turner syndrome: An X-chromosome effect? *Cerebral Cortex*, 14, 2, 156-164.

RAMOS-ESTEBANEZ, C., MERABET, L. B., MACHII, K., FREGNI, F., THUT, G., WAGNER, T. A., ROMEI, V., AMEDI, A. et PASCUAL-LEONE, A. (2007). Visual phosphenes perception modulated by subthreshold crossmodal sensory stimulation. *The Journal of Neuroscience*, 27, 15, 4178-4181.

REISS, A. L., FREUND, L. S., PLOTNICK, L., BAUMGARDNER, T., GREEN, K., SOZER, A. C., READER, M., BOEHM, C. et DENCKLA, M. B. (1993). The effects of X monosomy on brain development: monozygotic twins discordant for Turner's syndrome. *Annals of Neurology*, 34, 1, 95-107.

REISS, A. L., MAZZOCCO, M. M., GREENLAW, R., FREUND, L. S. et ROSS, J. L. (1995). Neurodevelopmental effects of X monosomy: a volumetric imaging study. *Annals of Neurology*, 38, 5, 731-738.

RIVERA-GAXIOLA, M., SILVA-PEREYRA, J., KLARMAN, L., GARCIA-SIERRA, A., LARA-AYALA, L., CADENA-SALAZAR, C. et KUHL, P. (2007). Principal component analyses and scalp distribution of the auditory P150-250 and N250-550 to speech contrasts in Mexican and American infants. *Developmental Neuropsychology*, 31, 3, 363-378.

ROMANS, S. M., ROELTGEN, D. P., KUSHNER, H. et ROSS, J. L. (1997). Executive Function in Girls with Turner's Syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 13, 23-40.

ROMEI, V., MURRAY, M.M., MERABET, L.B. et THUT, G. (2007). Occipital transcranial magnetic stimulation has opposing effect on visual and auditory stimulus detection : implications for multisensory interactions. *The Journal of Neuroscience*, 27, 43, 11465-11472.

ROSS, J. L., KUSHNER H., ROELTGEN, D. P. (1996). Developmental changes in motor function in girls with Turner syndrome. *Pedriatric Neurology*, 15, 4, 317-322.

ROSS, J. L., KUSHNER H. et ZINN, A.R. (1997). Discriminant analysis of the Ullrich-Turner syndrome neurocognitive profile. *American Journal of Medical Genetics*, 72, 3, 275-280.

ROSS, J. L., McCAULEY, E., ROELTGEN, D., LONG, L., KUSHNER, H., FEUILLAN, P. et CUTLER, G. B. (1996). Self-concept and behavior in adolescent girls with Turner's syndrome: potential estrogen effects. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism,* 81, 253-260.

ROSS, J. L., ROELTGEN, D. P., FEUILLAN, P., KUSHNER, H. et CUTLER, G. B. (1998). Effects of estrogen on non verbal processing speed and motor function in girls with Turner's syndrome. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism,* 83, 9, 3198-3204.

ROSS, J.L., ROELTGEN, D, KUSHNER, H., WEI, F. et ZINN, A. (2000). The Turner syndrome associated neurocognitive phenotype maps to distal Xp. *American Journal of Human Genetics,* 67, 672-681.

ROSS, J. L., ROELTGEN, D., STEFANATOS G. A., FEUILLAN, P., KUSHNER, H., BONDY, C. et CUTLER, G. B. (2003). Androgen-responsive aspects of cognition in girls with Turner syndrome. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism,* 88, 1, 292-296.

ROSS, J. L; ROELTGEN, D. et ZINN, A. (2006). Cognition and the Sex chromosomes: Studies in Turner Syndrome. *Hormone Research,* 65, 47-56.

ROSS, J L., STEFANATOS, G. A., KUSHNER, H. ZINN, A., BONDY, C. et ROELTGEN, D. (2002). Persistent cognitive deficits in adult women with Turner syndrome. *Neurology,* 58, 218-225.

ROSS, J., ZINN, A. et McCAULEY, E. (2000). Neurodevelopmental and Psychosocial Aspects of Turner Syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews,* 6, 2, 135-141.

ROSSION, B. et POURTOIS, G. (2004). Revisiting Snodgrass and Vanderwart's object set: The role of surface detail in basic-level object recognition. *Perception*, 33, 217-236.

ROURKE, B. P. (1995). *Syndrome of Non verbal Learning Disabilities: Neurodevelopmental manifestations.* New York, Londres: Guilford Press.

ROURKE, B. P., AHMAD S. A., COLLINS, D. W., HAYMAN-ABELLO, B. A., HAYMAN-ABELLO, S. E. et WARRINER, E. M. (2002). Child clinical / pediatric neuropsychology : some recent advances. *Annual Review of Psychology,* 53, 309-339.

ROURKE, B. P. et FINLAYSON, M. A. J. (1978). Neuropsychological signifiance of variations in patterns of academic performance verbal and visual-spatial abilities. *Journal of Abnormal Child Psychology,* 6, 1, 121-133.

ROUSSET, S. et SCHREIBER, C. (1992). Une mémoire non abstractive envisagée. Facenet ou une modélisation connexionniste de l'identification des personnes. Thèse de doctorat non publiée, Laboratoire de Psychologie Expérimentale. Grenoble.

ROVET, J. et NETLEY, C. (1980). The mental rotation task performance of Turner syndrome subjects. *Behavior Genetics*, 10, 5, 437-443.

ROVET, J. et NETLEY, C. (1982). Processing deficits in Turner's syndrome. *Developmental Psychology,* 18, 77-94.

ROVET, J., SZEKELY, C. et HOCKENBERRY, M. N. (1994). Specific arithmetic calculation deficits in children with Turner syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16, 820-839.

ROZENCWAJG, P. et CORROYER D. (2002). Strategy development in a block design task. *Intelligence*, 30, 1, 1-25.

ROZENCWAJG, P., CORROYER, D. et ALTMAN, P. (2001). 2ème édition. *Samuel : Diagnostic du fonctionnement intellectuel*. *Manuel d'instructions*. Cergy: Delta Expert.

ROZENCWAJG, P. et FRANCEQUIN, G. (1999). Contribution de l'analyse des stratégies de résolution de problèmes à l'examen psychologique. *L'Orientation Scolaire et Professionnelle.* 28, 1, 63-82.

RUSSELL, H. F., WALLIS, D., MAZZOCCO, M. M., MOSHANG, T., ZACKAI, E. et ZINN, A. R. (2006). Increased prevalence of ADHD in Turner syndrome with no evidence of imprinting effects. *Journal of Pediatric Psychology,* 31, 9, 945-955.

SAGI, L., ZUCKERMAN-LEVIN, N., GAWLIK, A., GHIZZONI, L., BUYUKGEBIZ, A., RAKOVER, Y., BISTRITZER, T., ADMONI, O., VOTTERO, A., BARUSH, O., FARES, F., (2007). Clinical significance of the parental origin of the X chromosome in Turner syndrome. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 92, 3, 846-852.

SALAT, D. H., TUCH, D. S., HEVELONE, N. D., FISCHL, B., CORKIN, S., ROSAS, H. D. et DALE, A. M. (2005). Age-related in prefrontal white matter measured by diffusion tensor imaging. *Annals of The New York Academy of Sciences,* 1064, 37-49.

SCHERF, K. S., BEHRMANN, M., HUMPHREYS, K. et LUNA, B. (2007). Visual category-selectivity for faces, places and objects emerges along different developmental trajectories. *Developmental Science*, 10, 4, 15-30.

SENKOWSKI, D., TALSMA, D., GRIGUTSCH, M., HERMANN, C. S. et WOLDORFF, M. G. (2007). Good times for multisensory integration: Effects of the precision of temporal synchrony as revealed by gamma-band oscillations. *Neuropsychologia*, 45, 3, 561-571.

SERON, X. (2002). L'examen clinique en neuropsychologie de Geschwind à nos jours. *Psychologie française,* 47, 2, 7-20.

SERON, X. et VAN DER LINDEN, M. (Eds.). (2000). *Traité de neuropsychologie clinique,* Tome I. Marseille: Solal.

SERON, X. et VAN DER LINDEN, M. (Eds.). (2000). *Traité de neuropsychologie clinique,* Tome II. Marseille: Solal.

SERON, X., VAN DER LINDEN, M. et ANDRES, P. (1999). Le lobe frontal : à la recherche de ses spécificités fonctionnelles. In M. Van der Linden, X. Seron, D. Le Gall et P. Andrès (Eds.). *Neuropsychologie des lobes frontaux*. Marseille: Solal.

SHAFFER, J (1962). A specific cognitive deficit observed in gonadal aplasia (Turner's syndrome). *Journal of Clinical Psychology*, 18, 403-406.

SILVA PEREYRA, J. F., KLARMAN, L., LIN, L. J. et KUHL, P. K. (2005). Sentence processing in 30-month-old children: an event-related potential study. *Neuroreport*, 16, 6, 645-648.

SIMON, O., KHERIF, F., FLANDIN, G., POLINE, J. B., RIVIERE, D., MANGIN, J. F., LE BIHAN, D. et DEHAENE, S. (2004). Automatized clustering and functional geometry of human parietofrontal networks for language, space, and number. *NeuroImage*, 23, 3, 1192-1202.

SIMON, O., MANGIN, J. F., COHEN, L., LE BIHAN, D. et DEHAENE, S. (2002). Topographical layout of hand, eye, calculation, and language-related areas in the human parietal lobe. *Neuron*, 33, 3, 475-487.

SIMON, T. J., TAKARAE, Y., DeBOER, T., McDONALD-McGINN, D. M., ZACKAI, E. H. et ROSS, J. L. (2008). Overlapping numerical cognition impairments in children with chromosome 22q11.2 deletion or Turner syndromes. *Neuropsychologia*, 46, 1, 82-94.

SKRDLANTOVA, L., HORACEK, J., DOCKERY, C., LUKAVSKY, J., KOPECEK, M., PREISS, M., NOVAK, T. et HOSCHL, C. (2005). The influence of low-frequency left prefrontal repetitive transcranial magnetic stimulation on memory for words but not for faces. *Physiological Research*, 54, 123-128.

SKUSE, D. H., JAMES, R. S., BISHOP, D. V., COPPIN, B., DALTON, P., AAMODT-LEEP, G., BACARESE-HAMILTON, M., CRESWELL, C., MCGURK, R. et JACOBS, P. A. (1997). Evidence from Turner's syndrome of an imprinted X-linked affecting cognitive function. *Nature*, 387, 705-708.

SKUSE, D. H., MORRIS, J. S. et DOLAN, R. J. (2005). Functional dissociation of amygdala-modulated arousal and cognitive appraisal, in Turner syndrome. *Brain*, 128, 2084-2096.

SMITH, E.E. et JONIDES, J. (1997). Working memory: A view from neuroimaging. *Cognitive Psychology*, 33, 5-42.

SNODGRASS, J. G. et VANDERWART, M. (1980). A standardized set of 260 pictures: Norms for name agreement, image agreement, familiarity, and visual complexity. *Journal of Experimental Psychology: Human Learning and Memory*, 6,174-215.

SORIANO-GUILLEN, L., COSTE, J., ECOSSE, E., LEGER, J., TAUBER, M., CABROL, S., NICOLINO, M., BRAUNER, R., CHAUSSAIN, J.-L. et CAREL, J.-C. (2005). Adult height and pubertal growth in Turner syndrome after treatment with recombinant growth hormone. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 90, 9, 5197-5204.

STAFFORD, J. et BODSON, P. (2007). *L'analyse multivariée avec SPSS*. Québec : Presses de l'Université de Québec.

STEIN, B. E. et MEREDITH, M. A. (1993). *The merging of the senses*. Cambridge: MIT Press.
STRERI, A. (1987). Tactile discrimination of shape and intermodal transfer in 2-to 3-month-old infants. *British journal of Developmental Psychology,* 5, 213-220.

STRERI, A (1991). *Voir, atteindre, toucher. Les relations entre la vision et le toucher chez le bébé.* Paris : Presses Universitaires de France.

TAMM, L., MENON, V. et REISS, A. L. (2003). Abnormal Prefrontal Cortex Function during Response Inhibition in Tuner Syndrome: Functional Magnetic Resonance Imaging Evidence. *Biological Psychiatry,* 53, 2, 107-111.

TAYLOR, K. I., MOSS, H. E., STAMATAKIS, E. A. et TYLER, L. K. (2006). Binding crossmodal objects features in perirhinal cortex. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United State of America*, 103, 21, 8239-8244.

TEIXIDOR, P., GATIGNOL, P., LEROY, M., MASUET-AUMATELL, C., CAPELLE, L. et DUFFAU, H. (2007). Assessment of verbal memory before and after surgery for low-grade glioma. *Journal of Neuro-Oncology,* 81, 3, 305-313.

TEMPLE, C. M. (1997). *Developmental cognitive neuropsychology.* London: Psychology Press.

TEMPLE, C. M. (2002). Oral fluency and narrative production in children with Turners syndrome. *Neuropsychologia*, 40, 1419-1427.

TEMPLE, C. M. et CARNEY, R. A. (1993). Intellectual functioning of children with Turner's syndrome: a comparison of behavioural phenotypes. *Developmental Medicine and Child Neurology,* 35, 8, 691-698.

TEMPLE, C. M. et CARNEY, R. A. (1995). Patterns of spatial functioning in Turner's Syndrome. *Cortex*, 31, 1 109-118.

TEMPLE, C. M., CARNEY, R. A. et MULLARKEY, S. (1996). Frontal lobe function and executive skills in children with Turner's syndrome. *Developmental Neuropsychology,* 12, 343-364.

TEMPLE, C. M. et MARRIOTT, A. J. (1998). Arithmetical ability and disability in Turner's syndrome: a cognitive neuropsychological analysis. *Developmental Neuropsychology,* 14, 47-68.

THOMPSON, W. L., KOSSLYN, S. M., SUKEL, K. E., ALPERT, N. M. (2001). Mental imagery of high-and low resolution gratings activates area 17. *NeuroImage*, 14, 454-464.

TSAO, F. M., LIU, H. M. et KUHL, P. K. (2006). Perception of native and non-native affricate-fricative contrasts: cross-language tests on adults and infants. *The Journal of Acoustical Society of America*, 120, 4, 2285-94.

TURNER, H. H. (1938). A syndrome of infantilism, congenital webbed neck and cubitus valgus. *Endocrinology*, 23, 566-578.

UEMATSU, A., YORIFUJI, T., MUROI, J., KAWAI, M., MAMADA, M., KAJI, M., YAMANAKA, C., MOMOI, T. et NAKAHATA, T. (2002). Parental origin of normal X chromosomes in Turner syndrome patients with various kariotypes: implications for the mechanism leading to generation of a 45,X karyotype. *American Journal of Medical Genetics*, 111, 2, 134-139.

URBANSKI, M., THIEBAUT DE SCHOTTEN, M., RODRIGO, S., CATANI, M., OPPENHEIM, C., TOUZE, E., CHOKRON, S., MEDER, J.-F., LEVY, R., DUBOIS, B. et BARTOLOMEO, P. (2008). Brain networks of spatial awareness: evidence from diffusion tensor imaging tractography. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 79, 5, 598-601.

VAN ASSELEN, M., KESSELS, R., NEGGERS, S., KAPELLE, L., FRIJNS, C. et POSTMA, A. (2006). Brains involved in spatial working memory. *Neuropsychologia*, 44, 1185-1194.

VAN HOUT, A. (2002). Le rôle des médecins au plan historique, diagnostique et, pourquoi pas, thérapeutique, en neuropsychologie de l'enfant. *A.N.A.E.*, 14, 69, 234-237.

VAN HOUT, A. et ESTIENNE, F. (1997). *Les dyslexies*. Paris : Masson.

VAN HOUT, A. et MELJAC, C. (2001). *Troubles du calcul et dyscalculies chez l'enfant*. Paris: Masson.

VAN PAREREN, Y. K., DUIVENVOORDEN, H. J., SLIJPER, F. M., KOOT, H. M., DROP, S. L. et DE MUINCK KEIZER-SCHRAMA, S. M. (2005). Psychosocial functioning after discontinuation of long-term growth hormone treatment in girls with Turner syndrome. *Hormone Research*, 63, 5, 238-244.

VOLLE, E., KINKINGNEHUN, S., POCHON, J.B.,MONDON, K., THIEBAUT DE SCHOTTEN, M., SEASSAU, M., DUFFAU, H., SAMSON, Y., DUBOIS, B. et LEVY, R. (2008). The functional architecture of the left posterior and lateral prefrontal cortex in humans. *Cerebral Cortex*, 18, 10, 2460-2469.

VUILLEUMIER, P. et POURTOIS, G. (2007). Distributed and interactive brain mechanisms during emotion face perception: evidence from functional neuroimaging. *Neuropsychologia*, 45, 1, 174-194.

VYGOTSKI, L. (1997). 3ème édition. *Pensée & langage*. Paris : La Dispute.

WABER, D. (1979). Neuropsychological aspects of Turner's syndrome. *Developmental Medecine and Child Neurology*, 21, 58-70.

WANG, Y., CELEBRINI, S., TROTTER, Y. et BARONE, P. (2008). Visio-auditory interactions in the primary visual cortex of the behaving monkey. Electrophysiological evidence. *BMC Neuroscience*, 12 août 2008, revue en ligne, (CNRS).

WANG, Y., WANG, H., CUI, L., TIAN, S. et ZHANG, Y. (2002). The N270 component of the event-related potential reflects supramodal conflict processing in humans. *Neuroscience letter*, 332, 1, 25-28.

WARRINGTON, E. K. (1982). Neuropsychological studies of object recognition. *Philosophical Transactions of The Royal Society of London*, B 298, 15-33.

WECHSLER, D. (2000). 3ème édition. *WAIS-III : Echelle d'Intelligence de Wechsler pour Adultes.* Paris: ECPA.

WECHSLER, D. (2005). 4ème édition. *WISC-IV : Echelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants.* Paris: ECPA.

WEISS, L. A., PURCELL, S., WAGGONER, S., LAWRENCE, K., SPEKTOR, D., DALY, M. J., SKLAR, P. et SKUSE, D. (2007). Identification of EFHC2 as a quantitative trait locus for fear recognition in Turner syndrome. *Human Molecular Genetics*, 16, 1, 107-113.

ZESIGER, P. et HIRSBRUNNER, T. (2000). Neuropsychologie du développement : réflexions sur quelques questions actuelles. *Revue de la Neuropsychologie*, 10, 3, 369-386.

ZHANG, Y., KUHL, P. K., IMADA, T., KOTANI, M. et TOHKURA, Y. (2005). Effects of language experience: neural commitment to language-specific auditory patterns. *NeuroImage*, 26, 3, 703-720.

ZINN A. R., ROELTGEN, D., STEFANATOS, G., RAMOS, P., ELDER, F. F., KUSHNER, H., KOWAL, K. et ROSS, J. L. (2007). A Turner syndrome neurocognitive phenotype maps to Xp22.3. *Behavioral and Brain Functions*, 3, 24.

ZINN A. R., TONK, V. S., CHEN, Z., FLEJTER, W. L., GARDNER, H. A., GUERRA, R., KUSHNER, H., SCHWARTZ, S., SYBERT, V. P., VAN DYKE, D. L. et ROSS, J. L. (1998). Evidence for a Turner syndrome locus or loci at Xp11.2-p22.1. *American Journal of Human Genetics*, 63, 1757-1766.

INDEX DES FIGURES

Index des graphes

INDEX DES TABLEAUX

ANNEXES

Jugement unimodal auditif

Descriptif des temps d'enregistrement de chaque stimulus

Item	Stimulus	Partie 1	Partie 2	P1 + P2	Blanc	Temps total
1	An - vate	317	786	1103	997	2100
2	Cra - yon	752	558	1310	1008	2318
3	Ba - llon	464	445	909	1004	1913
4	Bin - ceau	586	687	1273	1027	2300
5	Bou - dra	564	518	1082	1018	2100
6	Chau - gare	793	798	1591	994	2585
7	Fa - lise	762	872	1634	987	2621
8	Lou - sac	527	985	1512	985	2497
9	To - mate	455	751	1206	1361	2567
10	Gâ - deau	678	618	1296	1004	2300
11	Mai - sson	698	751	1449	985	2434
12	Four - mi	989	702	1691	980	2671
13	Mo - to	692	439	1131	1054	2185
14	Ar - bre	700	504	1204	980	2184
15	Fram - boise	688	1090	1778	986	2764
16	Pia - bour	604	739	1343	992	2335
17	Mou - lin	582	586	1168	981	2149
18	Go - llier	723	515	1238	975	2213
19	Sou - ris	800	666	1466	1013	2479
20	Sty - gan	921	806	1727	1165	2892
21	Fleur - né	1105	761	1866	1166	3032
22	Pho - que	556	560	1116	984	2100
23	Jour - nal	932	813	1745	977	2722
24	Voi - lier	740	839	1579	1021	2600

Annexe A1

Jugement unimodal auditif

Liste des stimuli auditifs selon ordre de passation

Ordre	Stimulus auditif	Réponse attendue
1	An - vate	s (incorrect)
2	Cra - yon	l (correct)
3	Ba - llon	l
4	Bin - ceau	s
5	Bou - drap	s
6	Chau - gare	s
7	Fa - lise	s
8	Lou - sac	s
9	To - mate	l
10	Gâ - deau	s
11	Mai - sson	s
12	Four - mi	l
13	Mo - to	l
14	Ar - bre	l
15	Fram - boise	l
16	Pia - bour	s
17	Mou - lin	l
18	Go - llier	s
19	Sou - ris	l
20	Sty - gan	s
21	Fleur - né	s
22	Pho - que	l
23	Jour - nal	l
24	Voi - lier	l

Annexe B

Jugement unimodal visuel

Liste des items selon ordre de passation

Item	Stimulus visuel	Réponse attendue	Description
1		s	guêpe-fourmi
2		l	ampoule
3		l	ananas
4		s	arbre-feuille
5		s	voiture-camion
6		l	balançoire
7		s	banane-carotte
8		s	casquette-bol
9		s	nez-oreille
10		s	cigare-pinceau
11		s	clé-cuillère
12		l	doigt
13		l	gâteau
14		l	grenouille

15		l	mouche
16		s	bras-jambe
17		l	lunettes
18		s	vélo-moto
19		l	œil
20		s	orange-tomate
21		s	tonneau-panier
22		l	souris
23		l	valise
24		l	voilier

Annexe C

Pijva : « image/mot entendu »

Descriptif des temps d'enregistrement des stimuli auditifs

Stimulus auditif	Temps (ms)
une mouche	1014
une oranche	972
un violon	831
un arbre	992
un œil	912
un autobus	1244
une cravate	1137
une fleur	1139
une fourmi	840
une maisson	882
un vélo	849
une ampoule	1042
un gâdeau	870
une balançoire	1300
un cintre	969
un phoque	1021
un pantalon	862
une jemise	1173
un cigare	1030
une louche	988
un doigt	619
une gasquette	1285
une grenouille	1000
une framboise	1105
une trompette	1249
une falise	1092
un tambour	1082
une roue	759
une clé	775
un voilier	879
un binceau	912
un sac	1000
une tomate	1029
un bol	719
une brosse-à-dents	1092
une voiture	1029
une chaussette	1045

une vis	1029
un gollier	856
une pince à linge	1329
un escalier	969
un fer à repasser	1314
un nez	733
une oreille	806
un journal	935
une souris	744
une taze	915
un bonhomme de neige	1277

Annexe C1

Pijva : « image/mot entendu »

Ordre de passation no 1 et illustration

Image	Mot entendu	Réponse
	[une mouche]	correct
	[une oranche]	erreur phonétique [j/ch]
	[un violon]	erreur sémantique
	[un arbre]	correct
	[un œil]	correct
	[un autobus]	correct
	[une cravate]	correct
	[une fleur]	erreur sémantique
	[une fourmi]	correct
	[une maisson]	erreur phonétique [z/s]
	[un vélo]	correct
	[une ampoule]	correct
	[un gâdeau]	erreur phonétique [t/d]
	[une balançoire]	correct
	[un cintre]	correct
	[un phoque]	erreur sémantique
	[un pantalon]	correct
	[une jemise]	erreur phonétique [ch/j]
	[un cigare]	correct
	[une louche]	erreur sémantique

	[un doigt]	correct
	[une gasquette]	erreur phonétique [k/g]
	[une grenouille]	correct
	[une framboise]	erreur sémantique
	[une trompette]	correct
	[une falise]	erreur phonétique [v/f]
	[un tambour]	correct
	[une roue]	correct
	[une clé]	correct
	[un voilier]	correct
	[un binceau]	erreur phonétique [p/b]
	[un sac]	erreur sémantique
	[une tomate]	correct
	[un bol]	correct
	[une brosse à dents]	correct
	[une voiture]	erreur sémantique
	[une chaussette]	correct
	[une vis]	correct
	[un gollier]	erreur phonétique [k/g]
	une pince à linge]	correct
	[un escalier]	erreur sémantique
	[un fer à repasser]	correct
	[un nez]	correct
	[une oreille]	correct

	[un journal]	erreur sémantique
	[une souris]	correct
	[une taze]	erreur phonétique[s/z]
	[un bonhomme de neige]	correct

Annexe C2

Pijva : « image/mot entendu »

Ordre de passation no 2

Item	Stimulus visuel	Stimulus auditif
1	image\autobus.bmp	sons\un autobus.wav
2	image\ampoule.bmp	sons\une ampoule.wav
3	image\cigare.bmp	sons\un cigare.wav
4	image\bonhommedeneige.bmp	sons\un bonhommedeneige.wav
5	image\chemise.bmp	sons\une jemise.wav
6	image\brosseadents.bmp	sons\une brosseadents.wav
7	image\cravate.bmp	sons\une cravate.wav
8	image\livre.bmp	sons\un journal.wav
9	image\pinceau.bmp	sons\un binceau.wav
10	image\voilier.bmp	sons\un voilier.wav
11	image\chaussette.bmp	sons\une chaussette.wav
12	image\bol.bmp	sons\un bol.wav
13	image\velo.bmp	sons\un velo.wav
14	image\echelle.bmp	sons\un escalier.wav
15	image\tambour.bmp	sons\un tambour.wav
16	image\cerise.bmp	sons\une framboise.wav
17	image\tasse.bmp	sons\une taze.wav
18	image\oeil.bmp	sons\un oeil.wav
19	image\maison.bmp	sons\une maisson.wav
20	image\tomate.bmp	sons\une tomate.wav
21	image\mouche.bmp	sons\une mouche.wav
22	image\roue.bmp	sons\une roue.wav
23	image\panier.bmp	sons\un sac.wav
24	image\valise.bmp	sons\une falise.wav
25	image\feuille.bmp	sons\une fleur.wav
26	image\gateau.bmp	sons\un gadeau.wav
27	image\guitare.bmp	sons\un violon.wav
28	image\pingouin.bmp	sons\un phoque.wav
29	image\grenouille.bmp	sons\une grenouille.wav
30	image\pincealinge.bmp	sons\une pincealinge.wav
31	image\souris.bmp	sons\une souris.wav
32	image\casquette.bmp	sons\une gasquette.wav
33	image\vis.bmp	sons\une vis.wav
34	image\pantalon.bmp	sons\un pantalon.wav
35	image\cintre.bmp	sons\un cintre.wav
36	image\ferarepasser.bmp	sons\un ferarepasser.wav
37	image\fourmi.bmp	sons\une fourmi.wav
38	image\nez.bmp	sons\un nez.wav
39	image\trompette.bmp	sons\une trompette.wav
40	image\doigt.bmp	sons\un doigt.wav
41	image\cuillere.bmp	sons\une louche.wav
42	image\collier.bmp	sons\un gollier.wav
43	image\arbre.bmp	sons\un arbre.wav
44	image\orange.bmp	sons\une oranche.wav
45	image\balancoire.bmp	sons\une balancoire.wav
46	image\camion.bmp	sons\une voiture.wav
47	image\oreille.bmp	sons\une oreille.wav
48	image\cle.bmp	sons\une cle.wav

Pijva : « image/mot entendu »

Ordre de passation no 3

Item	Stimulus visuel	Stimulus auditif
1	image\gateau.bmp	sons\un gadeau.wav
2	image\livre.bmp	sons\un journal.wav
3	image\camion.bmp	sons\une voiture.wav
4	image\fourmi.bmp	sons\une fourmi.wav
5	image\guitare.bmp	sons\un violon.wav
6	image\balancoire.bmp	sons\une balancoire.wav
7	image\cravate.bmp	sons\une cravate.wav
8	image\echelle.bmp	sons\un escalier.wav
9	image\pantalon.bmp	sons\un pantalon.wav
10	image\trompette.bmp	sons\une trompette.wav
11	image\tambour.bmp	sons\un tambour.wav
12	image\cle.bmp	sons\une cle.wav
13	image\velo.bmp	sons\un velo.wav
14	image\chaussette.bmp	sons\une chaussette.wav
15	image\orange.bmp	sons\une oranche.wav
16	image\maison.bmp	sons\une maisson.wav
17	image\nez.bmp	sons\un nez.wav
18	image\casquette.bmp	sons\une gasquette.wav
19	image\cintre.bmp	sons\un cintre.wav
20	image\grenouille.bmp	sons\une grenouille.wav
21	image\pingouin.bmp	sons\un phoque.wav
22	image\pinceau.bmp	sons\un binceau.wav
23	image\chemise.bmp	sons\une jemise.wav
24	image\mouche.bmp	sons\une mouche.wav
25	image\panier.bmp	sons\un sac.wav
26	image\ampoule.bmp	sons\une ampoule.wav
27	image\tasse.bmp	sons\une taze.wav
28	image\pincealinge.bmp	sons\une pincealinge.wav
29	image\brosseadents.bmp	sons\une brosseadents.wav
30	image\bol.bmp	sons\un bol.wav
31	image\arbre.bmp	sons\un arbre.wav
32	image\autobus.bmp	sons\un autobus.wav
33	image\cerise.bmp	sons\une framboise.wav
34	image\oreille.bmp	sons\une oreille.wav
35	image\vis.bmp	sons\une vis.wav
36	image\voilier.bmp	sons\un voilier.wav
37	image\cuillere.bmp	sons\une louche.wav
38	image\bonhommedeneige.bmp	sons\un bonhommedeneige.wav
39	image\souris.bmp	sons\une souris.wav
40	image\collier.bmp	sons\un gollier.wav
41	image\roue.bmp	sons\une roue.wav
42	image\feuille.bmp	sons\une fleur.wav
43	image\oeil.bmp	sons\un oeil.wav
44	image\tomate.bmp	sons\une tomate.wav
45	image\ferarepasser.bmp	sons\un ferarepasser.wav
46	image\doigt.bmp	sons\un doigt.wav
47	image\valise.bmp	sons\une falise.wav
48	image\cigare.bmp	sons\un cigare.wav

Pijva : « mot écrit/mot entendu » /Temps des stimuli auditifs

Item	Stimulus auditif	Temps d'enregistrement en ms
1	radis	610
2	nouille	621
3	poison	700
4	bèche	777
5	œuf	524
6	botte	813
7	moquette	1023
8	bottines	877
9	lavabo	811
10	tordue	585
11	louche	744
12	cœur	572
13	touche	613
14	tableau	500
15	trouillard	837
16	lunettes	856
17	quille	542
18	braise	793
19	flèche	912
20	fouler	649
21	bague	761
22	drapeau	715
23	croche	709
24	banquet	688
25	robinet	765
26	serment	744
27	satin	616
28	fourni	750
29	malle	628
30	éléphant	714
31	signe	812
32	cravate	856
33	tasse	682
34	révéler	833
35	fache	822
36	horloger	755
37	cabane	650
38	confiture	974
39	girafe	1000
40	corneille	738
41	montage	966
42	fantôme	1011
43	baleine	822
44	seul	743
45	anguille	835
46	hérisson	717
47	bouger	736
48	ensommeillé	865

Annexe D1

Pijva : « mot écrit/mot entendu »

Ordre de passation no 1

Items	Stimulus auditif	Stimulus visuel	Type d'erreurs
1	sons\radis.wav	**radis**	correct
2	sons\nouille.wav	**mouille**	erreur phono m/n
3	sons\poison.wav	**poisson**	erreur phono s/z
4	sons\bêche.wav	**pêche**	erreur phono p/b
5	sons\oeuf.wav	**bœuf**	erreur sémantique élision b
6	sons\bottes.wav	**bottes**	correct
7	sons\moquette.wav	**coquette**	erreur phono k/m
8	sons\bottines.wav	**bobine**	erreur phono b/t
9	sons\lavabo.wav	**lavabo**	correct
10	sons\tordue.wav	**tortue**	erreur phono t/d
11	sons\louche.wav	**mouche**	erreur phono m/l
12	sons\coeur.wav	**cour**	erreur phono ou/œu
13	sons\louche.wav	**douche**	erreur phono d/l
14	sons\tableau.wav	**tableau**	correct
15	sons\trouillard.wav	**brouillard**	erreur phono br/tr
16	sons\lunettes.wav	**lunettes**	correct
17	sons\quille.wav	**quilles**	correct
18	sons\braise.wav	**fraise**	erreur phono f/b
19	sons\fleche.wav	**flèche**	correct
20	sons\fouler.wav	**fouiller**	erreur phono ouil/oul
21	sons\bague.wav	**blague**	erreur sémantique élision l
22	sons\drapeau.wav	**crapaud**	erreur phono k/d
23	sons\croche.wav	**cloche**	erreur phono cl/cr
24	sons\banquet.wav	**bouquet**	erreur phono ou/an
25	sons\robinet.wav	**robinet**	correct
26	sons\serment.wav	**serpent**	erreur phono p/m
27	sons\satin.wav	**sapin**	erreur phono p/t
28	sons\fourni.wav	**fourmi**	erreur phono m/n
29	sons\malle.wav	**maille**	erreur phono ail/al
30	sons\elephant.wav	**éléphant**	correct
31	sons\signe.wav	**singe**	erreur phono inj/igne
32	sons\cravate.wav	**cravate**	correct
33	sons\tasse.wav	**tache**	erreur phono ch/s
34	sons\reveler.wav	**réveiller**	erreur sémantique
35	sons\fache.wav	**vache**	erreur phono f/v
36	sons\horloger.wav	**horloger**	correct
37	sons\cabane.wav	**cabine**	erreur phono i/a
38	sons\confiture.wav	**confiture**	correct
39	sons\girafe.wav	**girafe**	correct
40	sons\corneille.wav	**corbeille**	erreur phono b/n
41	sons\montage.wav	**montagne**	erreur phono gne/j
42	sons\fantome.wav	**fantôme**	correct
43	sons\baleine.wav	**baleine**	correct
44	sons\seul.wav	**seuil**	erreur phono euil/eul
45	sons\anguille.wav	**aiguille**	erreur phono ai/an
46	sons\herisson.wav	**hérisson**	correct
47	sons\bouger.wav	**boucher**	erreur phono ch/j
48	sons\ensommeille.wav	**ensoleillé**	erreur phono l/m

Pijva : « mot écrit/mot entendu »

Ordre de passation no 2

Items	Stimulus auditif	Stimulus visuel
1	sons\girafe.wav	girafe
2	sons\horloger.wav	horloger
3	sons\louche.wav	mouche
4	sons\malle.wav	maille
5	sons\fache.wav	vache
6	sons\nouilles.wav	mouille
7	sons\fourni.wav	fourmi
8	sons\radis.wav	radis
9	sons\montage.wav	montagne
10	sons\fantome.wav	fantôme
11	sons\herisson.wav	hérisson
12	sons\drapeau.wav	crapaud
13	sons\tasse.wav	tache
14	sons\bague.wav	blague
15	sons\poison.wav	poisson
16	sons\fleche.wav	flèche
17	sons\quille.wav	quilles
18	sons\bottes.wav	bottes
19	sons\moquette.wav	coquette
20	sons\ensommeille.wav	ensoleillé
21	sons\cabane.wav	cabine
22	sons\reveler.wav	réveiller
23	sons\coeur.wav	cour
24	sons\pordue.wav	tortue
25	sons\bottines.wav	bobine
26	sons\beche.wav	pêche
27	sons\louche.wav	douche
28	sons\signe.wav	singe
29	sons\robinet.wav	robinet
30	sons\baleine.wav	baleine
31	sons\bouger.wav	boucher
32	sons\croche.wav	cloche
33	sons\seul.wav	seuil
34	sons\anguille.wav	aiguille
35	sons\fouler.wav	fouiller
36	sons\trouillard.wav	brouillard
37	sons\oeuf.wav	bœuf
38	sons\cravate.wav	cravate
39	sons\lunettes.wav	lunettes
40	sons\corneille.wav	corbeille
41	sons\tableau.wav	tableau
42	sons\braise.wav	fraise
43	sons\lavabo.wav	lavabo
44	sons\serment.wav	serpent
45	sons\confiture.wav	confiture
46	sons\satin.wav	sapin
47	sons\banquet.wav	bouquet
48	sons\elephant.wav	éléphant

Annexe D3

Pijva : « mot écrit/mot entendu »

Ordre de passation no 3

Item	Stimulus auditif	Stimulus visuel
1	sons\louche.wav	**mouche**
2	sons\serment.wav	**serpent**
3	sons\reveler.wav	**réveiller**
4	sons\fantome.wav	**fantôme**
5	sons\lavabo.wav	**lavabo**
6	sons\banquet.wav	**bouquet**
7	sons\trouillard.wav	**brouillard**
8	sons\tasse.wav	**tache**
9	sons\satin.wav	**sapin**
10	sons\bague.wav	**blague**
11	sons\elephant.wav	**éléphant**
12	sons\oeuf.wav	**bœuf**
13	sons\nouille.wav	**mouille**
14	sons\moquette.wav	**coquette**
15	sons\poison.wav	**poisson**
16	sons\girafe.wav	**girafe**
17	sons\herisson.wav	**hérisson**
18	sons\tableau.wav	**tableau**
19	sons\touche.wav	**douche**
20	sons\fache.wav	**vache**
21	sons\braise.wav	**fraise**
22	sons\fourni.wav	**fourmi**
23	sons\coeur.wav	**cour**
24	sons\baleine.wav	**baleine**
25	sons\robinet.wav	**robinet**
26	sons\anguille.wav	**aiguille**
27	sons\cravate.wav	**cravate**
28	sons\malle.wav	**maille**
29	sons\fleche.wav	**flèche**
30	sons\bottes.wav	**bottes**
31	sons\beche.wav	**pêche**
32	sons\quille.wav	**quilles**
33	sons\bottines.wav	**bobine**
34	sons\montage.wav	**montagne**
35	sons\radis.wav	**radis**
36	sons\ensommeille.wav	**ensoleillé**
37	sons\cabane.wav	**cabine**
38	sons\seul.wav	**seuil**
39	sons\croche.wav	**cloche**
40	sons\signe.wav	**singe**
41	sons\bouger.wav	**boucher**
42	sons\tordue.wav	**tortue**
43	sons\confiture.wav	**confiture**
44	sons\lunettes.wav	**lunettes**
45	sons\drapeau.wav	**crapaud**
46	sons\horloger.wav	**horloger**
47	sons\corneille.wav	**corbeille**
48	sons\fouler.wav	**fouiller**

Annexe E

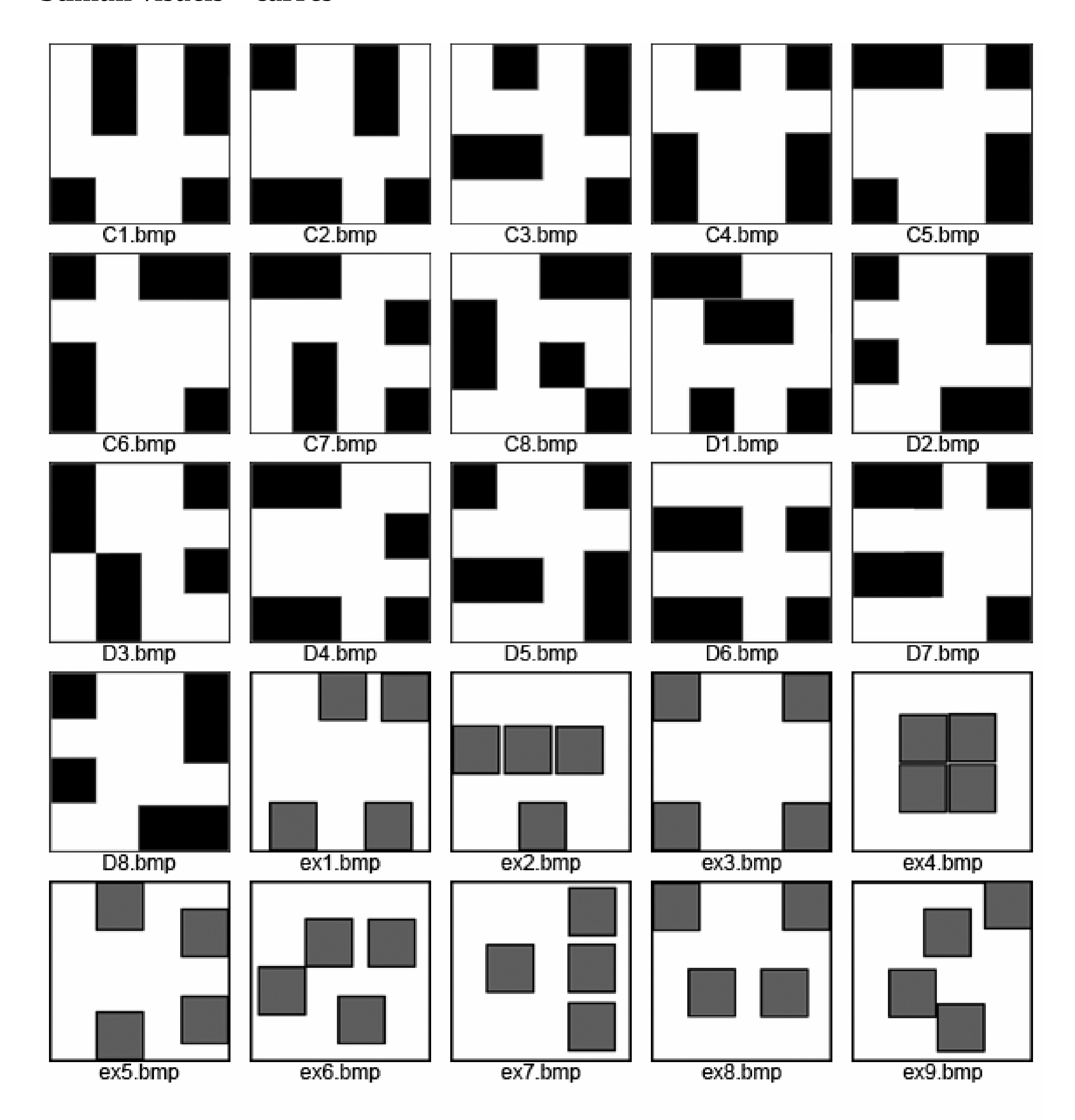
Epreuve « Apprentissage »

Stimuli auditifs : « non mots » et « prénoms »

Non-mots	Prénoms
nolé	Audrey
grati	Marie
kédou	Katia
joupu	Pauline
chalou	Sylvain
écur	Julien
vora	Rémi
urmin	Thomas
banrin	Léa
papli	Estelle
souno	Sophie
déma	Chloé
mabo	Martin
tondru	Vincent
racon	Eric
opul	Arnaud
kupo	David
itol	Fanny
zéra	Sandra
rorzé	Romain
luba	Mathieu
	Karine (exemple)
	Simon (exemple)

Epreuve « Apprentissage »

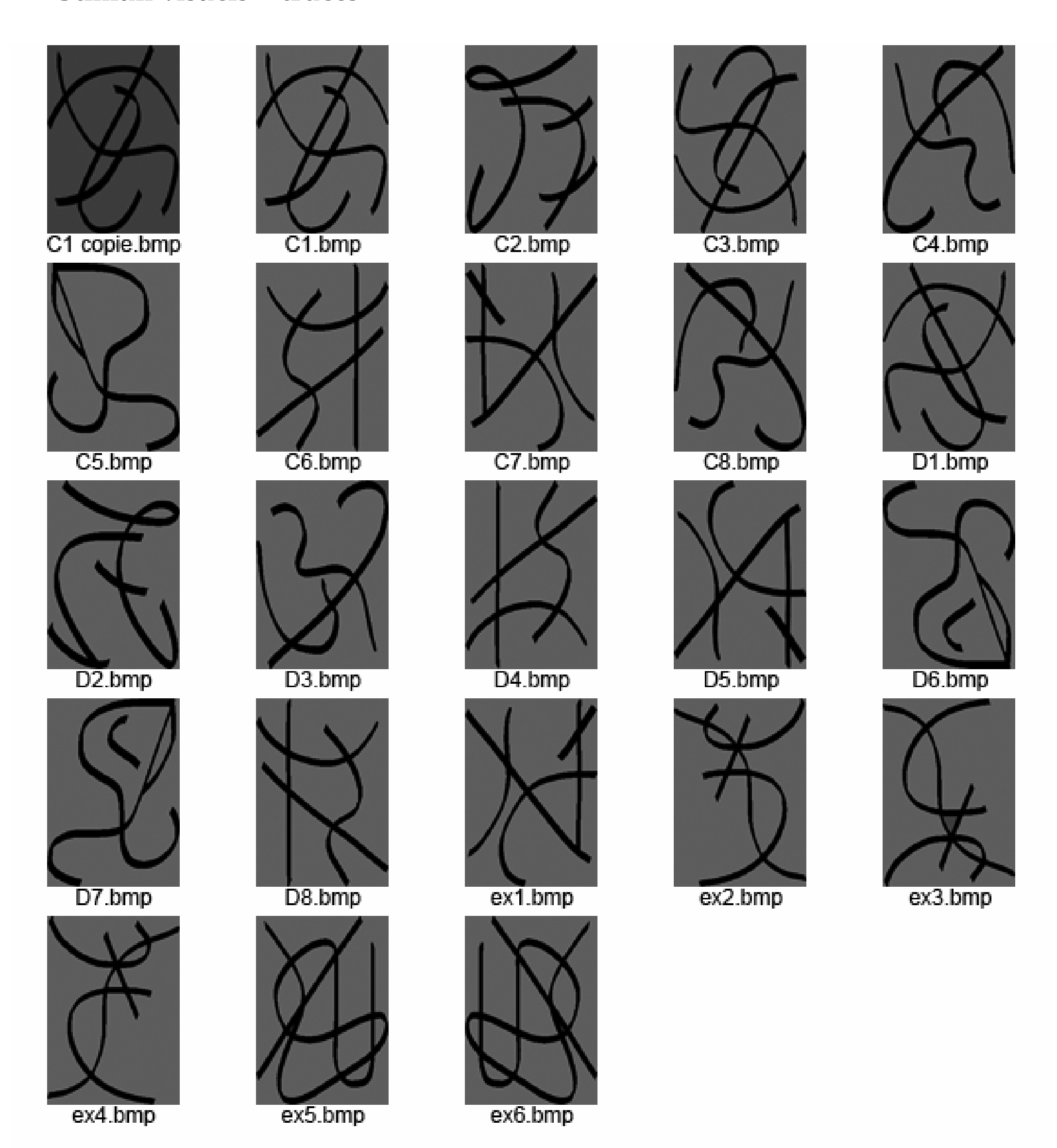
Stimuli visuels « carrés »



Annexe E2

Epreuve « Apprentissage »

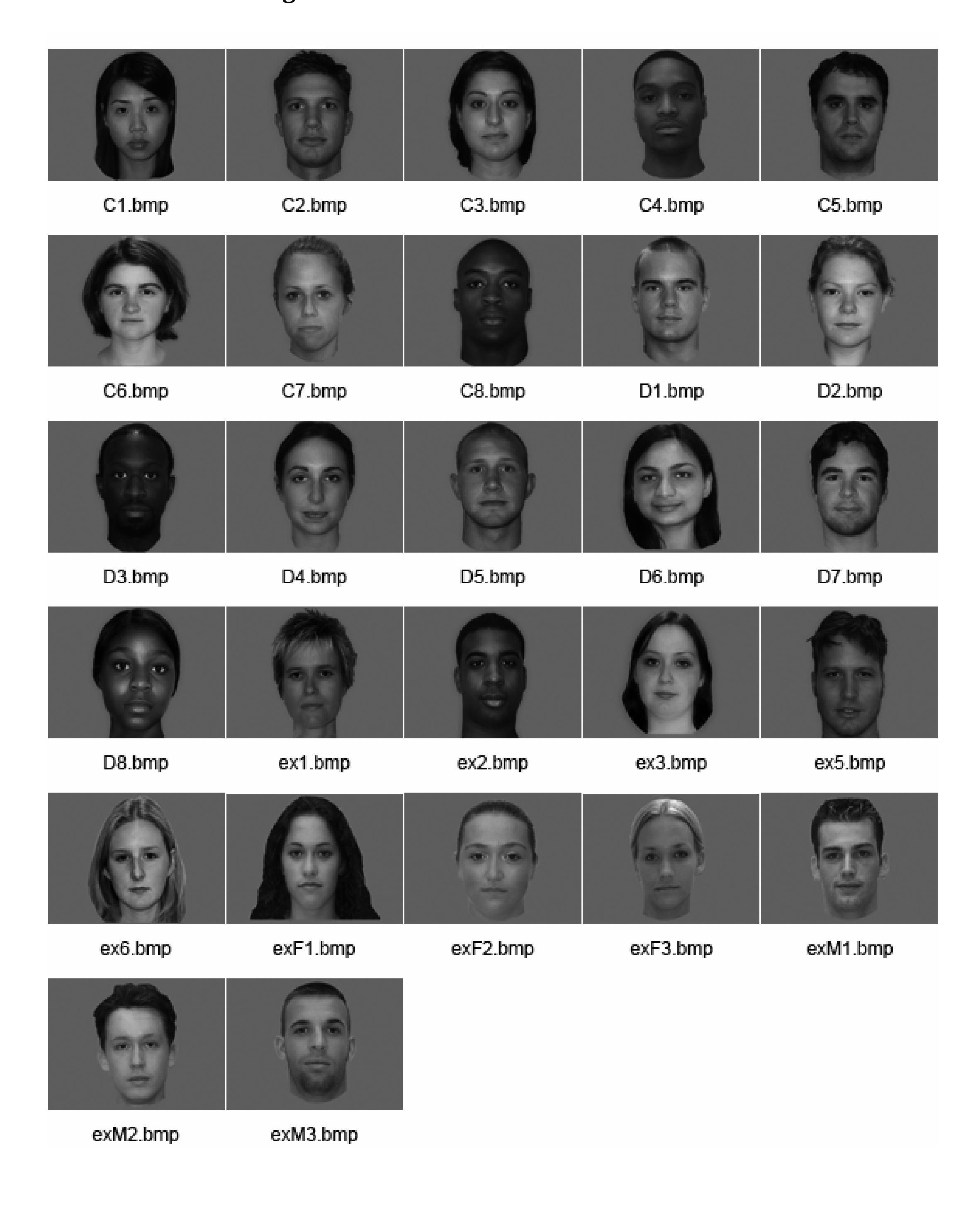
Stimuli visuels « traces »



Annexe E3

Epreuve « Apprentissage »

Stimuli visuels « visages »



Jugement unimodal haptique : liste des items et ordre de passation

Illustration en 2D des objets 3D utilisés

Items d'exemple
1.
2.
3.
4.
Items :
1.
2.
3.
4.
5.
6.
7.
8.
9.
10.
11.
12.
13.
14.
15.
16.
17.
18.
19.
20.
21.
22.
23.
24.

Annexe G

Dénom 23

Liste des items, ordre de passation, caractéristiques R/NR

Item	Stimulus haptique	Nom attendu	R/NR
1.		Une plume	R
2.		Une cerise	NR
3.		Un cochon	NR
4.		Un dé à jouer	R
5.		Un « 5 »	NR
6.		Un fouet à pâtisserie	NR
7.		Des ciseaux	R
8.		Un cœur	R
9.		Une brosse à cheveux	NR
10.		Un coquillage	R
11.		Une bouteille	NR
12.		Un oiseau	NR
13.		Un tire-bouchon	R
14.		Un pinceau	R
15.		Un « M »	NR
16.		Un sifflet	R

17.		Un dé à coudre	R
18.		Une moto	NR
19.		Un « 2 »	NR
20.		Un « E »	NR
21.		Un bouchon champagne	R
22.		Un chapeau	NR
23.		Un taille-crayon	R

Pijhav

Liste des items et ordre de passation

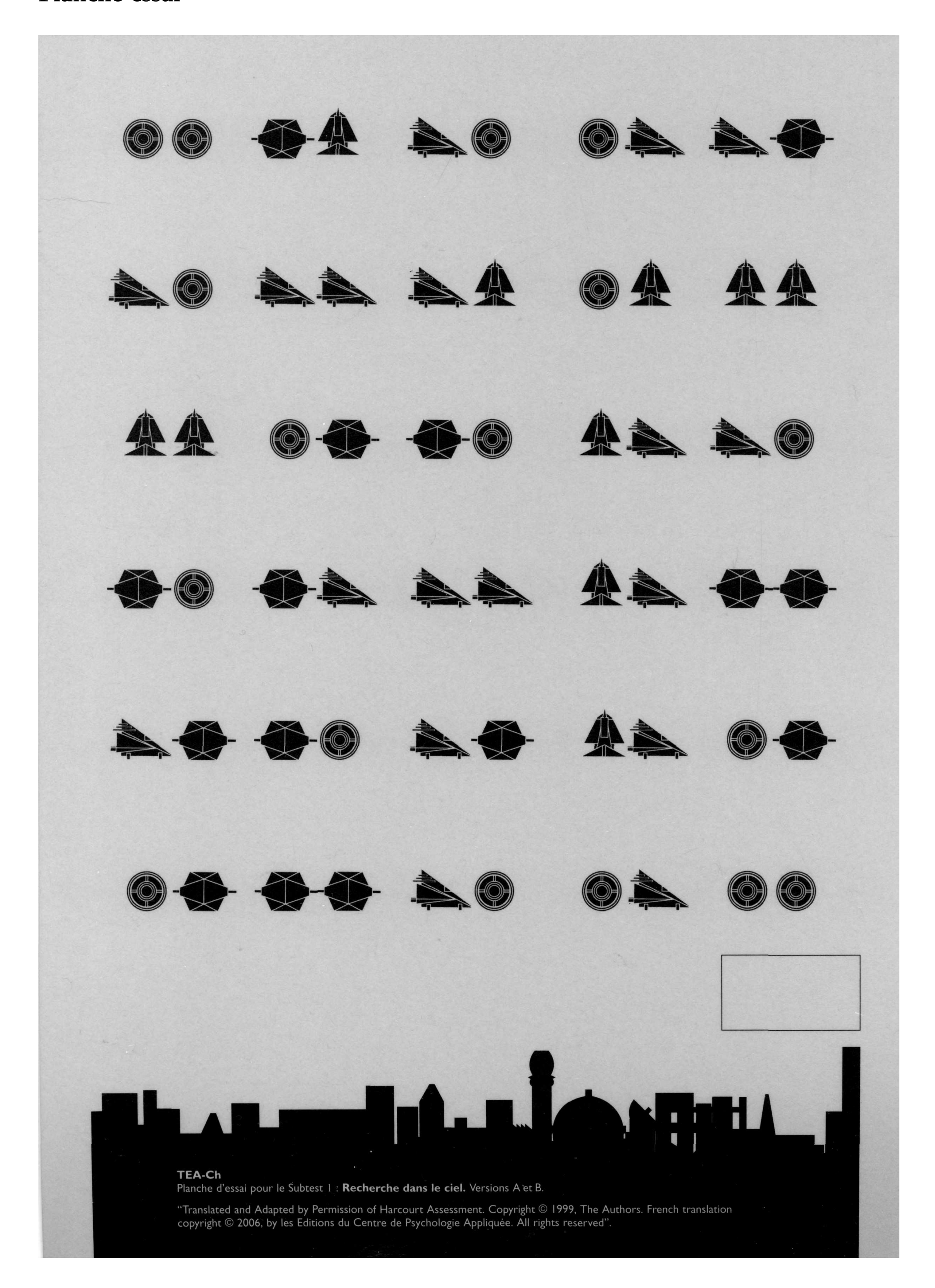
Item	Image	Objet	C/NC	R/NR
1.	Une banane	Banane	C	NR
2.	Un nœud	Nœud	C	R
3.	Une asperge	Carotte	NC	NR
4.	Un bouton	Badge	NC	R
5.	Une horloge	Montre	NC	R
6.	Un téléphone	Téléphone	C	NR
7.	Une poupée	Poupée	C	R
8.	Une chèvre	Bouc	NC	NR
9.	Un cor	Saxophone	NC	NR
10.	Une Girafe	Girafe	C	NR
11.	Un bol	Tasse	NC	R
12.	Une chaîne	Chaîne	C	R

13.	Un oiseau	Papillon	NC	NR
14.	Une grenouille	Canard	NC	NR
15.	Une botte	chausson BB	NC	R
16.	Une toupie	Toupie	C	R
17.	Une cacahuète	Noix	NC	R
18.	Une fleur	Fleur	C	NR
19.	Une bougie	Bougie	C	R
20.	Un champignon	Bouchon champagne	NC	R
21.	Un hibou	Hibou	C	NR
22.	Une vache	Vache	C	NR
23.	Clé	Clé	C	R
24.	Un tonneau	Seau	NC	NR

Annexe I

TEA-Ch : attention visuelle sélective focalisée

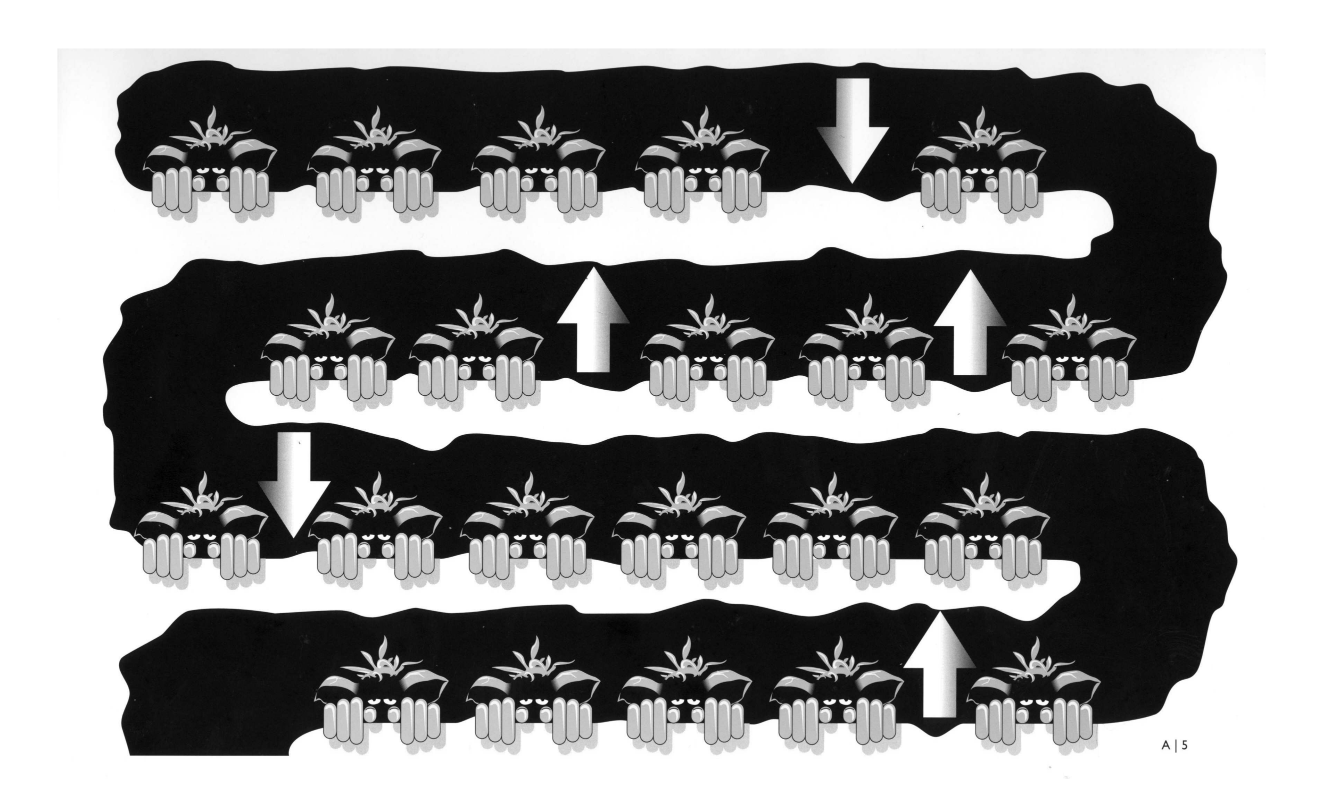
Planche-essai



Annexe I1

TEA-Ch : épreuve de flexibilité mentale

Exemple d'une planche



Annexe J

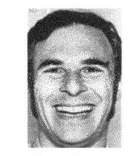
Test de reconnaissance des expressions faciales (adapté d'Ekman & Friesen, 1976)

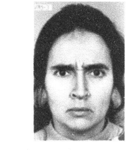
Liste des items et ordre de passation

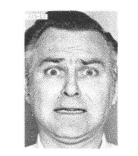
N° Photo	Matriculation	Emotion
1	PE-2-12	joie
2	JM-5-03	colère
3	JJ-5-13	peur
4	A-2-06	tristesse
5	MO-1-04	joie
6	PE-2-21	colère
7	WF-2-16	surprise
8	PF-1-24	dégoût
9	WF-3-11	dégoût
10	WF-2-05	neutre
11	MO-2-11	colère
12	MF-1-02	neutre
13	JM-1-04	joie
14	GS-2-25	dégoût
15	NR-1-14	surprise
16	JJ-3-12	colère
17	MF-1-27	peur
18	SW-4-09	colère
19	MO-1-23	peur
20	GS-1-04	neutre
21	EM-4-24	tristesse
22	NR-3-29	dégoût
23	C-1-04	dégoût
24	A-1-06	joie
25	GS-1-16	surprise
26	C-2-03	neutre
27	EM-5-14	colère
28	MO-1-30	tristesse
29	JB-1-12	surprise
30	JJ-5-05	tristesse
31	SW-3-09	joie
32	C-1-10	surprise
33	SW-2-16	tristesse
34	EM-4-07	joie
35	NR-1-03	neutre
36	JB-1-03	neutre
37	A-1-14	colère
38	PF-1-02	neutre
39	MO-1-26	peur
40	JB-1-16	dégoût
41	PE-3-21	peur
42	JM-3-11	tristesse
43	JJ-4-07	joie
44	EM-5-21	peur
45	PE-5-07	tristesse
46	MF-2-13	dégoût
47	JM-1-09	peur
48	MF-1-06	surprise
49	MF-1-30	surprise

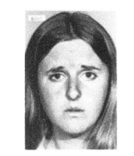
Test de reconnaissance des expressions faciales (adapté d'Ekman & Friesen, 1976)

Photographies utilisées

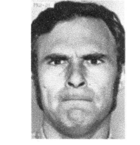

01-PE-2-12_Joie.JPG

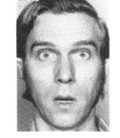

02-JM-5-03_Colère.JPG


03-JJ-5-13_Peur.JPG

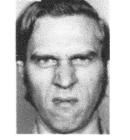

04-A-2-06_Tristesse.JPG

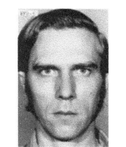

05-MO-1-04_Joie.JPG


06-PE-2-21_Colère.JPG


07-WF-2-16_Surprise.JPG

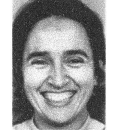

08-PF-1-24_Dégoût.JPG


09-WF-3-11_Dégoût.JPG


10-WF-2-05_Neutre.JPG

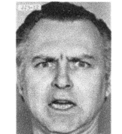

11-MO-2-11_Colère.JPG

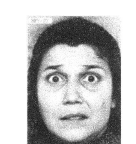

12-MF-1-02_Neutre.JPG

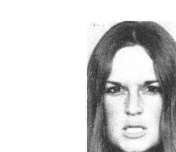

13-JM-1-04_Joie.JPG

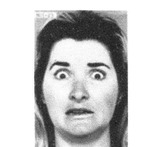

14-GS-2-25_Dégoût.JPG

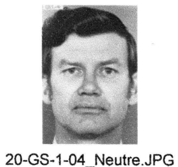

15-NR-1-14_Surprise.JPG


16-JJ-3-12_Colère.JPG

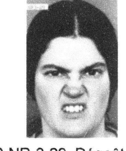

17-MF-1-27_Peur.JPG

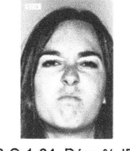

18-SW-4-09_Colère.JPG


19-MO-1-23_Peur.JPG

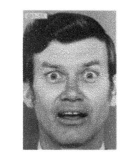

20-GS-1-04_Neutre.JPG

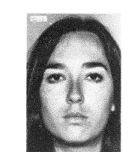

21-EM-4-24_Tristesse.JPG


22-NR-3-29_Dégoût.JPG


23-C-1-04_Dégoût.JPG

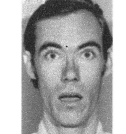

24-A-1-06_Joie.JPG

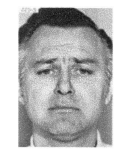

25-GS-1-16_Surprise.JPG


26-C-2-03_Neutre.JPG

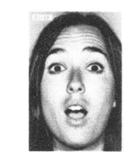

27-EM-5-14_Colère.JPG


28-MO-1-30_Tristesse.JPG

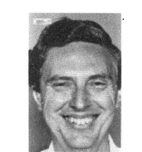

29-JB-1-12_Surprise.JPG


30-JJ-5-05_Tristesse.JPG

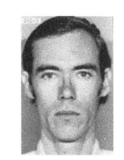

31-SW-3-09_Joie.JPG

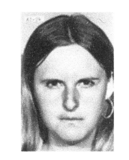

32-C-1-10_Surprise.JPG


33-SW-2-16_Tristesse.JPG

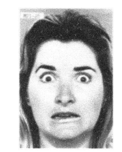

34-EM-4-07_Joie.JPG

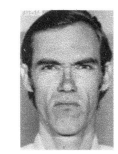

35-NR-1-03_Neutre.JPG

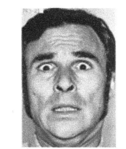

36-JB-1-3_Neutre.JPG


37-A-1-14_Colère.JPG

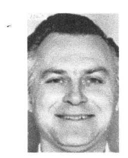

38-PF-1-02_Neutre.JPG

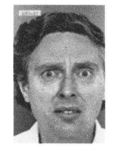

39-MO-1-26_Peur.JPG

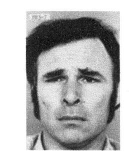

40-JB-1-16_Dégoût.JPG

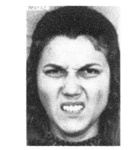

41-PE-3-21_Peur.JPG


42-JM-3-11_Tristesse.JPG


43-JJ-4-7_Joie.JPG


44-EM-5-21_Peur.JPG


45-PE-5-07_Tristesse.JPG


46-MF-2-13_Dégoût.JPG

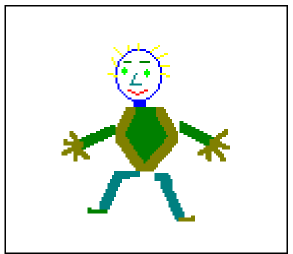

47-SW-2-30_Peur.JPG


48-PF-1-16_Surprise.JPG


49-MF-1-09_Surprise.JPG

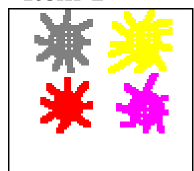
Samuel : items de la phase de familiarisation

Bonhomme

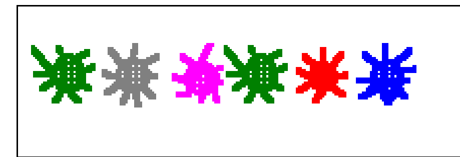


Fleurs :

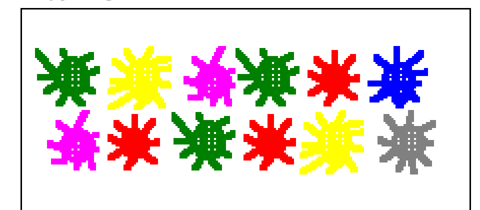
Item 1



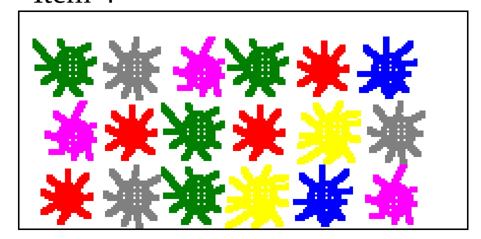
Item 2



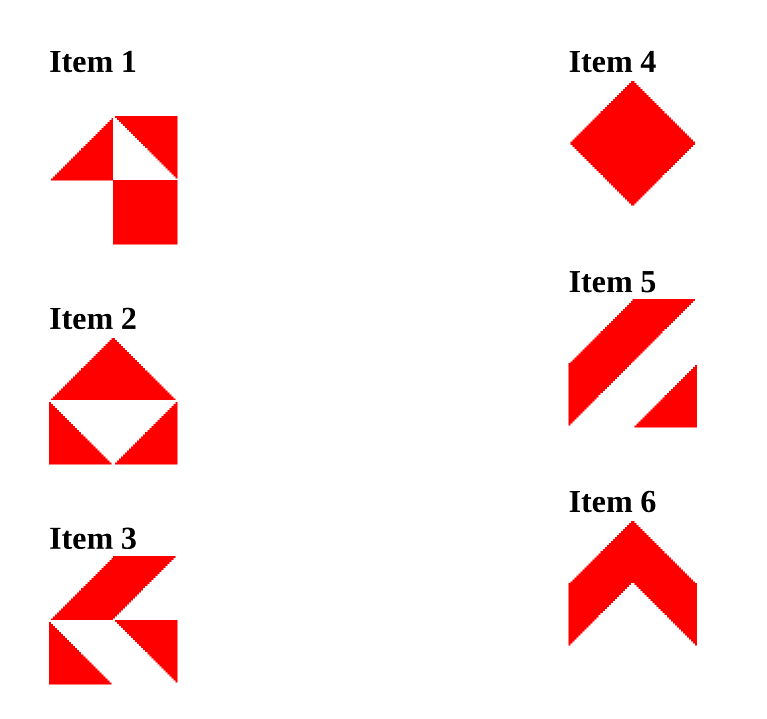
Item 3



Item 4



Samuel : items à 4 éléments



Samuel : items à 9 éléments

